

**A PROPOS DE
80 COARCTATIONS
DE L'AORTE OPÉRÉES
(DONT 16 CHEZ DES ENFANTS
DE MOINS DE 3 ANS)**

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE CHIRURGIE CARDIAQUE
DE LA FACULTÉ DE LYON
(PROFESSEUR PIERRE MICHAUD)
(DOCTEUR E.C. SAUBIER)
(DOCTEUR G. MARET)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 22 Juin 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Edmond ESTOUR

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 8 Octobre 1936, à FLEURIEUX-SUR-L'ARBRESLE (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

1964

A PROPOS DE
80 COARCTATIONS
DE L'AORTE OPÉRÉES
(DONT 16 CHEZ DES ENFANTS
DE MOINS DE 3 ANS)

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DE CHIRURGIE CARDIAQUE
DE LA FACULTÉ DE LYON
(PROFESSEUR PIERRE MICHAUD)
(DOCTEUR E.C. SAUBIER)
(DOCTEUR G. MARET)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 22 Juin 1964

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Edmond ESTOUR

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 8 Octobre 1936, à FLEURIEUX-SUR-L'ARBRESLE (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1964

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens honoraires	M. J. LEPINE, Membre de l'Institut.
Doyen	M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut
Assesseurs	M. J.-F. CIER.
	MM. M. LEVRAT et L. REVOL.

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET.

PROFESSEURS

Clinique urologique	MM. CIBERT.	Clinique traumatologique des membres	MM. CREYSEL.
Physique biologique	PONTHUS (dét. à Beyrouth).	Clinique carcinologique ..	DARGENT.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale	DECHAUME.	Anatomie pathologique ..	GUICHARD.
Chimie organique et toxicologie	CHAMBON.	Pathologie générale et expérimentale	GIRARD Paul.
Clinique chirurgicale B ..	WERTHEIMER.	Anatomie	LATARJET.
Clinique médicale B	PAUPERT-RAVAULT.	Pathologie chirurgicale ..	PEYCELON.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires	FROMENT.	Thérapeutique	GIRARD Marcel.
Clinique médicale C	CROIZAT.	Pathologie médicale	VACHON.
Chimie biologique et médicale	ENSELME.	Physio-pathologie des voies respiratoires	GALY.
Clinique chirurgicale A ..	MALLET-GUY.	Radiologie	PAPILLON.
Pharmacie galénique	REVOL.	Clinique des maladies infectieuses	JEUNE.
Clinique gynécologique ..	POLLOSSON.	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale	GONIN.
Clinique obstétricale	PIGEAUD.	Bactériologie	MONNET.
Médecine du travail	BOURRET.	Physiologie et pathologie obstétricales	BANSSILLON.
Clinique médicale A	LEVRAT.	Physiologie B	CHATONNET.
Hygiène et action sanitaire et sociale	SOHIER.	Clinique endocrinologique.	GUINET.
Botanique et cryptogamie.	NETIEN.	Clinique de chirurgie orthopédique	TRILLAT.
Clinique chirurgicale C ..	BERTRAND.	Clinique stomatologique ..	FREIDEL.
Chimie analytique pharmaceutique	BADINAND.	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles .	MARION Joseph.
Pharmacie chimique et pharmacologie	DREVON.	Matière médicale et législation pharmaceutique .	DORCHE.
Médecine légale et déontologie	ROCHE.	Histologie et embryologie .	DUMONT Louis.
Parasitologie et pathologie exotique	COUDERT.	Chimie	PERROT.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phoniologie	MOUNIER-KUHN.	Physiologie A	CIER J.-F.
Clinique ophtalmologique .	PAUFIQUE.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.	PERRIN J.
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie	THIERS.	Clinique de chirurgie cardiaque	MICHAUD Pierre.
Clinique de pneumo-phthisiologie	BRUN.	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge	X...
		Biologie médicale et pharmacodynamie	X...

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine	MM. BERGER.
Bactériologie	BERTOYE.
Neuro-chirurgie	MANSUY.
Chimie pharmaceutique	COLLET.
Clinique de pédiatrie	SARROUY.
Climatologie	LACROIX.
Clinique chirurgicale propédeutique	LIARAS.
Neuro-chirurgie	LECUIRE.
Médecine générale	REVOL.
Thérapeutique chirurgicale	GOINARD.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Parasitologie	MM. ROMAN.
Pharmacie chimique et pharmacologie	CIER André
Anatomie pathologique	FEROLDI.
Physique biologique	MORET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

Chimie biologique	MM. CREYSSSEL Roger	Electro-radiologie	MM. BUFFARD.
Hygiène	THIVOLET.	Médecine générale et thé-	
Parasitologie	GARIN.	rapeutique	LEJEUNE.
Electro-radiologie	PINET.	Stomatologie	de MOURGUES
Botanique et cryptogamie.	ODDOUX.		F
Chimie analytique	de SOLLIERS.	Maladies infectieuses	NAUSSAC.
Médecine du travail	TOLOT.	Chirurgie générale	REBOUILLAT.
Médecine générale	DESPIERRES.	Pédiatrie	ROMAGNY.
Neuro-psychiatrie	GUYOTAT.	Médecine générale	DELAHAYE J.P.
Chirurgie générale	DESCOTES.	Anesthésiologie	DELEUZE R.
Pathologie expérimentale .	JOUVET.	Electroradiologie diagnostic	
Physique biologique	PEYRIN.	et thérapeutique	GIRAUD M.
Anatomie pathologique . .	TOMMASI.	Anesthésiologie	MICHEL.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES STAGIAIRES

Anatomie	MM. DUROUX.	Biologie médicale et phar-	
Thérapeutique	BRETTE.	macodynamie	MM. FAUCON.
Anatomie	BOUCHET.	Physiologie	FLANDROIS.
Hématologie	FAVRE-GILLY.	Bactériologie	VIALLIER-
Histologie et embryologie.	GIROD.		RAYNARD.
Chimie biologique	GRAS.	Médecine générale	FRIES.
Chimie analytique	MALLEIN.	Médecine générale	LAMBERT.
Hygiène	RIFFAT.	Chirurgie générale	MICHOULIER.
		Pédiatrie	GILLY.

AGREGES EN EXERCICE

Obstétrique	MM. BURTHIAULT.	Chirurgie générale	MM. FRANCILLON.
Pédiatrie et puériculture .	FRANÇOIS.	Chirurgie générale	SAUBIER.
Oto-rhino-laryngologie . .	GIGNOUX.	Neuro-psychiatrie	SCHOTT.
Chirurgie générale	GUILLEMIN.	Neuro-chirurgie	ALLEGRE.
Chirurgie générale	JAUBERT-	Electro-radiologie	CHASSARD.
	DE-BEAUJEU.	Orthopédie	FAYSSE.
Chirurgie générale	MARION Pierre.	Oto-rhino-laryngologie . .	GAILLARD.
Médecine générale	PLAUCHU.	Médecine générale	GARDE.
Médecine générale	PONT.	Ophtalmologie	HUGONNIER.
Chirurgie générale	SAUTOT.	Pneumo-ptisiologie	KALB.
Médecine générale	TRAEGER.	Médecine générale	LARBRE.
Médecine générale	VIGNON.	Chirurgie générale	MARET.
Ophtalmologie	BONAMOUR.	Médecine générale	MORNEX.
Médecine légale	COLIN.	Médecine générale	NORMAND.
Dermatologie	COLOMB.	Médecine générale	PERRIN André
Chirurgie générale	de MOURGUES	Pédiatrie et puériculture .	BETHENOD.
	Georges.	Stomatologie	DUMAS.
Médecine générale	DEVIC.	Obstétrique	GARMIER.
Obstétrique	DUMONT	Médecine générale	NOEL.
	Martial.	Médecine générale	ROBERT.
Urologie	DURAND.	Orthopédie	SCHNEPP.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M. MICHAUD ; *Assesseurs* : MM. LATARJET,
PERRIN et SAUBIER.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA GRAND-MERE

A MES PARENTS

En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MA FEMME

Sa présence et son aide me seront toujours les plus précieuses.

A ERIC ET FRANÇOISE

A MA FAMILLE

A MON ONCLE LE DOCTEUR MAURICE DAMEZ

Il fut pour moi un exemple, et guida mes premiers pas d'étudiant.

A MA BELLE-FAMILLE ET A NOTRE ARRIERE-GRAND-MERE

Avec toute mon affection.

A MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MICHAUD

Il nous a accueilli dans son Service pendant un semestre d'Internat, où nous avons pu admirer ses immenses qualités chirurgicales, son dévouement aux malades, sa courtoisie inlassable et son élégance qui en font un maître très attachant.

Nous sommes fiers de nous être vu confier ce travail sur un sujet d'une chirurgie qui lui est chère. Il nous fait l'honneur de nous accepter dans son Service, qu'il soit assuré de toute notre reconnaissance et de notre respectueux dévouement.

A NOS MAÎTRES ET JUGES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LATARJET

Il nous a accepté à ses côtés au Laboratoire d'Anatomie, où nous avons vu son autorité bienveillante prendre, dans des circonstances difficiles, la défense de ses collaborateurs. Nous avons pu pendant deux ans mesurer ses immenses qualités humaines et pédagogiques. Il a accepté d'être notre juge. Qu'il trouve ici l'expression de notre respect et de notre sincère gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. PERRIN

Nous terminons dans son Service un dernier semestre d'Internat où il a essayé de nous initier aux difficiles problèmes de l'Urologie. Nous avons pu admirer ses grandes qualités chirurgicales et humaines, sa délicatesse, sa patiente bonté pour interroger et écouter le malade. Il nous a montré l'importance des petites choses dans le résultat de l'intervention chirurgicale, et nous a appris à regarder les urines avant l'urographie. Nous sommes heureux qu'il ait bien voulu être notre juge. Qu'il soit assuré de notre dévouement et de tout notre respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ E.-C. SAUBIER

Pendant six mois, à ses côtés, nous avons entrevu ce qu'est l'habileté opératoire. Nous lui devons une bonne partie de nos connaissances en chirurgie digestive et biliaire en particulier, et il nous a aidé, en outre, à assimiler le difficile enseignement d'un Service de chirurgie cardiaque et thoracique. Il restera pour nous un Maître très cher. Qu'il trouve ici le témoignage de notre admiration et de notre affectueuse gratitude.

A NOTRE CONFÉRENCIER DE CHIRURGICAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. MARET

Au cours de 3 années de conférence, nous avons pu apprécier la rigueur de son esprit, rompu au raisonnement chirurgical.

Il nous a fait découvrir la chirurgie thoracique et nous avons pu admirer la méticuleuse rigueur de chacun de ses gestes. Nous espérons que ce travail lui fera oublier quelques conférences manquées, qu'il trouve ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

A NOS CONFÉRENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT :

MESSIEURS LES DOCTEURS R. POULAT, P. GRANDMOTTET,
A. DRAPIER ET J.-M. MULLER

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX :

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MALLET-GUY
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. BRUN
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. CIBERT
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MATHIEU
MONSIEUR LE PROFESSEUR LEVRAT
MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FROMENT

Internat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DESPIERRES
MONSIEUR LE DOCTEUR OLLAGNIER
MONSIEUR LE DOCTEUR GIRAUD

MONSIEUR LE DOCTEUR BRET
MONSIEUR LE PROFESSEUR J. MARION
MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLEMINET
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ FAYSSÉ
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MATHIEU
MONSIEUR LE DOCTEUR MOUSSELOU
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BERTRAND
MONSIEUR LE DOCTEUR M. POUYET
MONSIEUR LE PROFESSEUR PERRIN

A NOS MAÎTRES DE LA FACULTÉ :

Laboratoire d'Anatomie :

MONSIEUR LE PROFESSEUR LATARJET
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. DUROUX
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. BOUCHET

Laboratoire de Médecine opératoire :

MONSIEUR LE PROFESSEUR Ph. ROCHET
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ E. LABRY
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. FRANCILLON

A MADemoisELLE ET A MESSIEURS LES DOCTEURS :

J. GRAVIER
C. DALLOZ
C. AGE
R. VERNEY

Qui ont aimablement participé à ce travail en revoyant la plus grande partie des malades.

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

PREAMBULE

La coarctation ou sténose congénitale de l'isthme aortique est connue depuis deux siècles. C'est Morgani, en 1768, qui attire l'attention sur elle, puis Paris en 1789. En 1897, Wadstein réunit une centaine de cas dans la littérature, alors que Maud Abbott en 1938 collige 200 cas complétés ensuite par les 105 cas de Reifenstein, Levine, et Gross.

Après la première observation de résection aortique pour anévrisme en 1944 par Alexander et Byron, s'ouvre l'ère de la chirurgie aortique, qui va intéresser rapidement la coarctation.

C'est Crafoord, en octobre 1944, qui réalise la première intervention chez l'homme, suivi par Gross en juin 1945.

Clagett de son côté, réalise l'anastomose termino-terminale sous clavière-aorte. Ce traitement chirurgical s'améliore avec les greffes artérielles sous l'impulsion de Gross aux U.S.A., puis de Dubost en France alors que simultanément il se codifie et montre ses possibilités avec les publications entre 1948 et 1958 de statistiques importantes et homogènes (Crafoord en 1948 : 150 cas ; Gross en 1953 : 270 cas ; Santy en 1958 : 150 cas ; Clagett, Servelle, Wood).

Notre but a été d'étudier tout spécialement le traitement chirurgical de cette affection, à la lumière de 80 cas opérés entre 1959 et 1964 par notre Maître, le Professeur P. Michaud, à la Clinique de Chirurgie Cardiaque.

Cette statistique nous a paru intéressante à un double point de vue :

- Tout d'abord en raison de l'importance du taux des formes associées et compliquées qui est voisin de 44 %.
- D'autre part en raison de celui des malades en bas âge, puisque 16 patients étaient âgés de moins de 3 ans.

CHAPITRE PREMIER

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Explications données de l'existence d'une coarctation :

Aussitôt qu'est apparu un cœur pourvu d'un sinus veineux d'une part, et d'un tronc artériel d'autre part, se constituent alors deux aortes dorsales et deux aortes ventrales. Ces quatre vaisseaux sont réunis par les artères branchiales scalariformes qui vont constituer six paires d'arcs aortiques. Ces arcs branchiaux se modifient eux-mêmes rapidement :

— le tronc brachio-céphalique naît à droite de l'aorte ventrale droite ;

— la carotide primitive gauche naît de la ventrale gauche ;

— l'aorte thoracique est celle d'origine plus complexe : sa partie initiale est constituée par la ventrale gauche, sa partie moyenne par le 4° arc branchial gauche, qui va rejoindre l'aorte dorsale gauche.

L'isthme de l'aorte se situe donc embryologiquement sur la partie de l'aorte dorsale gauche placée entre le 4° arc aortique et le 5° (dont l'involution donnera le ligament artériel), donc entre ce ligament artériel et l'origine de la sous-clavière gauche.

Le développement amorcé sur l'embryon de 10 mm devient définitif sur celui de 17 mm.

De nombreuses théories tendent à expliquer la pathogénie de la sténose de l'isthme de l'aorte. Il est difficile de prendre parti dans cette controverse.

On a invoqué successivement l'oblitération du canal artériel (Rokitansky 1855, Skoda 1855, Bonnet 1903), provoquant une rétraction cicatricielle au niveau de son implantation aortique.

Pour Rokitansky et Bonnet, l'isthme représenterait une partie hémodynamiquement non fonctionnelle, entre deux systèmes

pratiquement indépendants qui au moment de l'oblitération du canal artériel n'offrirait qu'une résistance peu importante au processus fibreux cicatriciel, entraînant coudure et sténose.

Goodhart invoque une inflammation prénatale au moment de la disparition de certains éléments vasculaires.

A côté de ceux qui en font une affection acquise prénatale, d'autres en font une affection proprement congénitale invoquant les observations des cas publiés dans les mêmes familles.

Des travaux récents permettent cependant de préciser certains points. : Ceux d'ODE en 1951, qui procède à des mensurations des vaisseaux sur 60 embryons de rats et 48 embryons humains du stade de 4 mm au développement complet. Elle montre que pendant la première moitié de la vie embryonnaire, isthme et canal se comportent de façon identique, du moins quant à leur calibre, alors que dans la deuxième moitié, l'isthme prend le pas sur le canal artériel en régression. Ces travaux semblent bien infirmer la théorie de deux systèmes circulatoires indépendants de Kilian (1826).

Par ailleurs, WIELENGA en 1958 examine au microscope 27 coarctations excisées chirurgicalement dont 4 avec canal artériel perméable et 23 avec ligament artériel. Dans tous les cas, Wielenga note au niveau de la sténose la présence d'un tissu fibreux riche en collagène, pauvre en élastine en provenance du canal artériel, entourant entièrement la paroi de l'aorte. Dans 6 cas d'aorte normale, ce tissu reste localisé au niveau de l'insertion du ligament artériel. Dans les cas de sténose, ce tissu épaissit la paroi de l'aorte, provoquant un rétrécissement de la lumière. Par ailleurs, Wielenga montre que ce processus d'envahissement, cette fibrose intra-murale, est indépendante de l'oblitération du canal artériel. Wielenga pense que la sténose n'apparaît pas avant la naissance.

A la lumière de ces travaux, on peut donc admettre avec une quasi certitude, que l'involution par fibrose du canal artériel, même si elle ne va pas jusqu'à l'atrésie, joue un rôle primordial dans la constitution de la sténose de l'isthme de l'aorte, d'autre part, que la région isthmique représente, contrairement à une opinion longtemps admise, une région absolument fonctionnelle hémodynamiquement durant la vie fœtale.

Quant à la date de constitution de la sténose et de la circulation collatérale consécutive, on peut penser qu'elle se fait

avant la naissance puisque chez les 6 malades d'un âge inférieur à 3 mois (dont 3 de moins d'un mois : 16 jours, 19 jours, et un prématuré de 28 jours) qui ont été opérés, cette circulation collatérale était déjà considérablement développée, de même que la sténose.

CHAPITRE II

RAPPEL PHYSIO-PATHOLOGIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

a) La physio-pathologie

La physio-pathologie de cette affection est en rapport étroit avec les altérations hémodynamiques créées par le barrage sur la voie artérielle, ces altérations se résument en :

- une hypertension sus-sténotique
- une hypotension sous-sténotique
- le développement, du fait du gradient de pression entre ces deux niveaux, d'une circulation collatérale importante.

1. L'HYPERTENSION PROXIMALE :

C'est elle qui est responsable de l'essentiel des troubles observés : symptômes fonctionnels — retentissement ventriculaire gauche — dilatation anévrysmale de l'aorte, du polygone de Willis — rupture vasculaire.

Cette hypertension a donné lieu à deux théories :

— théorie purement mécanique soutenue par Bing, Wiggers, Gupta ;

— théorie rénale (qui en fait une manifestation apparentée à celle d'un syndrome de Goldblatt) soutenue par Rytand, Steele, Scott et Bahnson.

Les travaux expérimentaux qui cherchent à étayer l'une ou l'autre théorie se heurtent à une importante difficulté : une sténose chirurgicale est en effet incapable de développer une circulation collatérale comparable à celle qui se constitue au cours de la vie fœtale.

En faveur de la théorie mécanique, Gupta et Wiggers, montrent qu'un rétrécissement de l'aorte thoracique au-dessous de la sous-clavière gauche, entraîne une augmentation de la tension carotidienne si la lumière est diminuée d'au moins 50 %. Kirkendahl, Eckstein et Culbertson trouvent 6 fois sur 8 patients, une augmentation du débit cardiaque, alors que la résistance périphérique dans les membres supérieurs était normale ou diminuée. Wright ne trouve une résistance périphérique légèrement augmentée que chez 2 malades sur 10.

A ces faits peu favorables à une pathogénie rénale, on peut ajouter les constatations para-cliniques suivantes (Kirkendahl et Coll.) :

— dans le territoire splanchnique, le débit sanguin est normal, parfois un peu augmenté

— la résistance vasculaire dans le rein est normale chez 13 patients sur 18

— les malades atteints de sténose de l'isthme de l'aorte meurent rarement de lésions rénales.

En faveur de la théorie rénale, Ryland obtient des hypertensions proximales en sténosant l'aorte entre l'origine des deux rénales, créant ainsi une ischémie rénale unilatérale. Scott puis Tono et Littman, qui obtiennent les mêmes résultats, réalisent une hypertension en transplantant le rein du chien dans la région inguinale. Ils n'obtiennent pas d'hypertension si la transplantation est faite à la nuque, ou si la transplantation inguinale est précédée d'une sympathectomie bilatérale. Cette hypertension ne s'accompagne d'aucune altération morphologique ou fonctionnelle du rein.

Gelissen qui s'est intéressé au problème chez ses malades, en est arrivé à des conclusions « mécanistes » ; l'étude des fonctions rénales s'avère pour lui constamment normale, l'amélioration de la tension objective et subjective est constante après l'opération.

A ces arguments, les tenants de la théorie rénale répondent en affirmant que les lésions sont réversibles chez le jeune. Cependant on doit constater que cette hypertension prolongée aboutit à des désordres artériels caractérisés par une dystrophie athéromateuse avec diminution d'élasticité de la paroi qui permettent d'expliquer que, passé un certain âge, l'hyperten-

sion évolue pour son propre compte et ne se corrigera pas toujours (un de nos malades de 20 ans, Obs. N° 64, conserve, un an après il est vrai, sa tension préopératoire de 17,5, malgré une anastomose parfaitement fonctionnelle qui a rétabli aux membres inférieurs une tension artérielle de 16, les symptômes fonctionnels ayant cependant pratiquement disparu).

2. L'HYPOTENSION DISTALE :

L'hypotension distale à l'opposé, est elle de nature et de pronostic absolument bénin. En effet, cette pression aortique sous-sténotique est toujours d'ordre supérieur à 900 mm de Hg, pression nécessaire au bon fonctionnement des viscères abdominaux et du rein en particulier. Elle peut cependant être responsable de symptômes mineurs : fourmillement des extrémités, pieds froids, claudication intermittente d'effort douloureuse. Dans ces complications par hypovascularisation, il faut cependant mentionner les phénomènes d'ischémie médullaire portant électivement sur les parties les plus différenciées et les plus vulnérables que constituent les cornes antérieures de la moelle. Tyler et Clark (1958) analysant 200 cas de troubles neurologiques signalés dans l'évolution de coarctation aortique, les trouvent dans 1/3 des cas, dont 14 % de claudication intermittente médullaire manifeste. Ils seraient symptomatiques d'une déficience du système de circulation collatérale intéressant les régions dorsale et lombo-sacrée de la moelle vascularisées par les artères radiculaires dorsale et lombaire. Alors que les troubles par hypervascularisation dans la zone sus-sténotique bien étudiés par Corbin (1963) sont plus rares et intéressent le système sous-clavier gauche en particulier réalisant soit un tableau clinique de compression médullaire capricieuse, soit un tableau aigu d'hémorragie méningée ou de déficit moteur. Valdoni a décrit un cas de compression médullaire par des artères dilatées, branches des artères vertébrales.

Nous n'avons pas eu l'occasion d'observer, pour notre part, d'accident notable. Gelissen a observé un accident grave avec parapésie dans un cas de coarctation compliquée de C.I.A. où la C.I.A. avait été traitée dans un premier temps avec section des deux artères mammaires internes.

3. LA CIRCULATION COLLATÉRALE :

Créée par cette différence de pression, elle s'établit par trois réseaux :

a) le réseau tout proche : artère sous-clavière, tronc cervico-intercostal, intercostales sous-sténotiques réseau le plus court, expliquant les énormes intercostales (soufflées) sur le segment sous-sténotique ;

b) le réseau sous-clavières-mammaires internes, rejoignant les inter-costales inférieures dans la région diaphragmatique et au niveau de la paroi abdominale ;

c) le réseau pariétal enfin, intéressant sous-clavière et axillaire et constituant un système de retour vers les intercostales par les scapulaires en arrière, les thoraciques en avant.

Cette circulation collatérale a une grande importance physiologique assurant souvent toute la révascularisation inférieure. Chirurgicalement elle peut constituer une gêne considérable.

b) Anatomie pathologique

Ces altérations hémodynamiques sont responsables des modifications macroscopiques et histologiques observées.

Les vaisseaux sus-sténotiques :

Ils sont soumis à d'importants à-coups d'hypertension, l'aorte ascendante est épaissie, athéromateuse, la portion isthmique au contraire, est amincie, friable, avec une média pauvre en fibres élastiques, facilement sujette à une dilatation anévrysmales. (Nous avons observé 2 cas d'anévrysme sacciforme d'un volume assez important.) D'Allaines et Sananes dans 6 cas d'anévrysme sur coarctation trouvent 2 anévrysmes d'amont de type fusiforme.

Cette perte d'élasticité serait, avec le barrage sténotique, responsable des altérations cardiaques observées à la longue : hypertrophie ventriculaire gauche d'abord, puis décompensation.

Enfin ces altérations seraient sensibles au niveau de la circulation cérébrale, facilitant la survenue d'accidents vasculaires. Des anévrysmes cérébraux, de l'hexagone de Willis en particulier, ont été décrits, congénitaux ou miliaires en rapport avec une endocardite infectieuse.

La sténose :

Elle est le plus souvent limitée, percée ou non d'un orifice en gicleur dont la taille varie entre celle d'une allumette et celle d'une grosse plume d'oie. Elle peut être entourée d'une zone d'hypoplasie sus et sous-jacente.

Le système sous-sténotique :

Il ne présente de modification notable que sur l'aorte immédiatement sous-sténotique. Celle-ci est dilatée presque toujours, et ne bat pas. Histologiquement, elle présente des signes d'atrophie de non usage avec irrégularité des fibres élastiques. Elle est donc particulièrement sensible au « jet-lésion » soit du gicleur aortique, soit des intercostales pouvant aller jusqu'à l'anévrysme. Nous en avons observé deux cas : l'un de la taille d'une orange, l'autre de la taille d'une grosse prune.

Enfin les premières intercostales elles-mêmes sont dilatées, souvent « soufflées ». Nous avons observé un anévrysme de la taille d'une petite noix sur la première intercostale sous-sténotique. Quant au *système artériel de suppléance*, mammaire, scapulaire, etc..., il perd en augmentant de volume, le caractère musculaire pour prendre le caractère élastique.

c) Classification des coarctations

Bonnet, en 1903, opposait deux types de sténoses de l'isthme de l'aorte :

— La forme adulte à sténose courte et brusque se situant juste au niveau ou au-dessous du ligament artériel, avec une circulation collatérale importante ;

— la forme infantile à sténose longue et progressive, avec un ligament artériel ou un canal artériel sous-sténotique vascula-

risant alors la partie inférieure du corps, la circulation collatérale étant peu ou pas développée.

Cette classification apparaît actuellement un peu insuffisante, et le développement de la chirurgie aortique permettant l'examen de pièces de plus en plus nombreuses a poussé à élaborer de nouvelles classifications d'intérêt surtout chirurgical. Ainsi la présence ou l'absence d'un canal artériel apparaît plus contingente que la longueur et le diamètre du segment isthmique sus-strictural pour ce qui est du rétablissement de la continuité.

Santy et Marion en 1953, isolent 5 formes principales de sténoses de l'isthme de l'aorte :

1. La forme à segment sus et sous-strictural long et large extrêmement favorable avec sténose localisée et étroite, représentant à peu près le « type adulte de Bonnet ».

2. La forme canaliculée sus et sous-sténotique.

3. Le segment sus-sténotique court.

4. L'absence de segment sus-sténotique.

5. Enfin la forme à canal artériel sous-sténotique vascularisant la partie inférieure du corps, à partir de l'artère pulmonaire gauche, forme relativement rare.

Nous avons retenu pour notre part une classification purement « sténotique » faisant abstraction du canal artériel qui représente une lésion associée, et orientée sur les possibilités thérapeutiques de ces formes :

1. LA COARCTATION A SEGMENT SUS-STRICTURAL LARGE ET DE LONGUEUR SUPÉRIEURE à 1 cm, permettant une anastomose facile sur ce segment, même si sa portion juxta-sténotique est amincie en cône.

2. LES COARCTATIONS A SEGMENT SUS-STRICTURAL COURT inférieur à 1 cm, nécessitant une anastomose à ras de la crosse aortique, souvent voisine du type suivant.

3. LES COARCTATIONS SANS SEGMENT SUS-STRICTURAL avec souvent une crosse aorte-sous-clavière gauche, convexe en bas, et qui nécessite la création d'un orifice à la face inférieure de cet ensemble aorte sous-clavière gauche.

4. LES APLASIES ISTHMIQUES partielles ou totales ou « sténoses longues » nécessitant une résection étendue.

— Nous avons observé 5 aplasies de ce type 4 :

- Obs. N° 3 : sténose canaliculée, réséquée sur 3,5 cm : opération de Crafoord (bon résultat).

- Obs. N° 9 : sténose canaliculée réséquée sur 3,5 cm : opération de Crafoord (résultat moyen).

- Obs. N° 18 : syndrome de Turner : sténose longue avec artère sous-clavière gauche sous-sténotique (décès par broncho-pneumonie).

- Obs. N° 29 : Syndrome de Turner : sténose longue de 4 cm, artère sous-clavière gauche sous-sténotique : greffe (bon résultat).

- Obs. N° 35 : syndrome de Turner : sténose longue, sous-clavière gauche sous-sténotique (arrêt cardiaque en début d'anesthésie).

— 4 sténoses du type 3 sans segment sus-sténotique (Obs. N° 39, 43, 60, 80).

— 6 sténoses du type 2 à segment égal ou inférieur à 1 cm.

— Tout le reste était du type 1 à segment sus-strictural « confortable » chirurgicalement. Dans 15 cas, ce segment était de longueur supérieure à 2 cm, mais cependant toujours inférieur à 3,5 cm.

d) Formes anatomiquement anormales ou compliquées

a) LES LÉSIONS ASSOCIÉES :

Leur fréquence est appréciée de façon variable. L'association avec des lésions aortiques venant en tête (Gelissen : 12 %), suivie de près par l'association à un canal artériel (supérieur à 9 %. Gelissen).

Pour notre part, 35 malades présentaient une ou plusieurs lésions associées (43,75 %), soit :

1. *Canal artériel* : Nous l'avons rencontré 11 fois (13,75 %) :
— 6 fois sus-sténotique — 5 fois sous-sténotique, parmi les-

quels 3 fois le canal artériel sous-sténotique réalisait une circulation inférieure du type dit « fœtal », accompagné d'un gros retentissement sur la circulation pulmonaire. Dans un cas, l'anomalie était très complexe, l'artère pulmonaire gauche se continuait directement en une aorte thoracique droite.

2. *Valvules aortiques* : Dans 14 cas (17,5 %), nous avons rencontré des lésions aortiques : insuffisance aortique 10 fois — rétrécissement aortique valvulaire 4 fois (dont 2 furent traités chirurgicalement sous vision directe après cure première de la coarctation).

Tous les auteurs soulignent la fréquence que nous avons pu vérifier de la responsabilité d'une bicuspidie aortique dans l'existence d'une insuffisance aortique. C'est son existence que nous supposons dans les 10 cas d'insuffisance aortique légère observés.

3. *Valvules mitrales* : Dans 4 cas, nous avons observé des lésions mitrales : — un rétrécissement mitral léger, — 3 insuffisances mitrales de nature complexe : deux fois avec fibro-élastose de l'endocarde (et rétrécissement aortique ajouté dans un cas) une fois par canal atrio-ventriculaire avec « cleft mitrale » (qui subit une correction secondaire sous circulation extra-corporelle).

4. *Communication interventriculaire* : Nous l'avons observée dans 2 cas.

5. *Canal atrio-ventriculaire* : Nous l'avons observé dans un cas, il se compliquait d'une fissure de la valvule mitrale (cas déjà cité comme cause de régurgitation mitrale).

6. *Fibro-élastose de l'endocarde* : Elle existait de façon très importante dans deux observations de lésions complexes dont nous avons déjà parlé.

7. *Malformations vasculaires périphériques* :

— *artères sous-clavières* : elles représentent les localisations les plus fréquentes de ces malformations que l'on peut rencontrer aussi au niveau des carotides. Il s'agit en règle générale d'anomalies d'origine.

Gelissen a observé en outre dans 4 cas la naissance d'une artère vertébrale au niveau de l'arc aortique. Pour notre part,

nous avons pu étudier 3 malformations de la sous-clavière gauche, cette artère naissant au-dessous de la sténose. Mais dans ces trois cas (Obs. N° 35, N° 29, N° 18) la malformation était complexe et nous a parue intéressante, en ce qu'il s'agissait de 3 *syndromes de Turner* (les 3 seuls cas de cette affection que nous ayons rencontrés). L'association était donc la suivante : syndrome de Turner avec pterygium colli, cubitus valgus, agénésie ovarienne, sexe chromatinien négatif, sténose aortique longue du type « aplasie », sous-clavière gauche sous-sténotique.

La fréquence des malformations cardiaques associées au syndrome de Turner est bien connue et varie selon les auteurs entre 7 % et 10 %, la coarctation aortique venant en tête. Jeune et Forget, en 1961, réunissant 26 observations de syndrome de Turner dans des Services de Pédiatrie, trouvent 6 sténoses de l'isthme dont 5 vérifiées angiographiquement ou anatomiquement. Nous avons été frappé, pour notre part, dans les 3 cas qui ont été opérés, de retrouver des malformations identiques : sténose longue de type « aplasie » et artère sous-clavière gauche sous-sténotique.

8. *Sténose aortique abdominale* : Le diagnostic de sténose de l'aorte abdominale a été posé cliniquement dans un cas sans que cette sténose ait pu être visualisée par angiographie. La cure de la coarctation fut cependant réalisée avec un mauvais résultat prévisible. Ce diagnostic doit être confirmé par une nouvelle aortographie.

9. *Anévrismes* : 5 fois, nous nous sommes trouvés en face d'anévrismes importants (6 % des cas), tous sacciformes : il s'agissait de 2 anévrismes sus-sténotiques, de 2 anévrismes sous-sténotiques, enfin d'un anévrisme sous-sténotique situé à l'origine de la première inter-costale, de la taille d'une petite noix.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE

Nous envisagerons essentiellement l'étude de la sténose de l'isthme de l'aorte pure, puis celle de ses formes cliniques associées et compliquées, et enfin la forme de l'enfant en bas-âge, qui posent des problèmes particuliers.

Etude de la forme typique :

1. ETIOLOGIE :

Pour Froment, elle représente environ 14 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales, 8,5 % pour M. Abbott en ce qui concerne la forme pure, et 14,2 % globalement. Sa répartition dans la population est difficile à évaluer : Levine estime que 1 % de la population présente un degré certain de sténose aortique, les estimations sur statistiques d'autopsie ou statistiques de groupe variant entre 1 cas pour 1.500 et 1 cas pour 10.000.

La prédominance du sexe masculin est constante pour tous : 4 hommes pour une femme d'après Abbott, 5 hommes pour une femme d'après Reifenstein, Levine et Gross ; enfin Pastor, en 1960, sur 155 cas, trouve 29 % de cas du sexe féminin ; notre statistique comporte 31 malades du sexe féminin, et 49 du sexe masculin.

2. LES SYMPTÔMES D'APPEL :

Ceux-ci sont bien connus et liés directement aux modifications hémodynamiques. Cependant, pour une grande majorité

de nos malades, la scène fonctionnelle était pratiquement muette, et la découverte de l'affection a été le fait de la mise en évidence au cours d'examens systématiques (médecine scolaire, conseil de révision, visite d'incorporation, visite d'embauche ou examen de médecine du Travail, examen prénuptial, ou examen de grossesse) :

— d'un souffle systolique de base ;

— d'une hypertension juvénile.

Cette découverte entraîne la consultation d'un médecin spécialiste, ou l'hospitalisation dans un Service de Médecine ou de Cardiologie. Cependant dans un certain nombre de cas, et en particulier chez les sujets très jeunes ou au contraire chez les sujets d'âge adulte, existent des symptômes que l'on peut retrouver par un interrogatoire serré, chez les malades dépistés systématiquement :

— *Symptômes en rapport avec l'hypertension supérieure :*

Ce sont les céphalées extrêmement fréquentes, les petits troubles visuels avec éblouissement, les épistaxis brutaux et répétés, l'impression de chaleur du visage.

En rapport avec cette hypervascularisation, certains ont pu décrire des manifestations hyperthyroïdiennes, un hyperdéveloppement de la partie supérieure du corps avec prognatisme, un aspect caractéristique du fond d'œil. Dans 2 de nos observations, existait une asymétrie manifeste entre le haut et le bas du corps avec développement beaucoup plus important de la ceinture scapulaire, de la tête et du cou ;

— la dyspnée d'effort enfin, symptôme d'appréciation difficile, a été rencontrée extrêmement souvent. Son importance est toujours discutable chez les sujets sédentaires.

— *Symptômes en rapport avec l'hypotension distale :*

Ils sont moins fréquemment notés, car ils apparaissent essentiellement à l'effort soutenu et gênent peu les malades. Ce sont :

— les crampes des mollets, douloureuses, qui peuvent aller jusqu'à la claudication intermittente caractérisée ;

— la sensation de pieds froids.

Dans 8 de nos observations, ces manifestations étaient évidentes, allant de pair avec des pulsations fémorales non per-

gues. L'analyse de ces manifestations paresthésiques et parétiques a permis à certains auteurs [Tyler, Clark (1958), Corbin (1963)] de mettre en évidence une véritable claudication intermittente médullaire, essentiellement parétique et indolore, en rapport avec la faiblesse de la vascularisation du cône médullaire dorso-lombaire par les deux artères radiculaires dorsale et lombaire.

3. L'EXAMEN CLINIQUE :

Celui-ci s'oriente de façon parallèle en mettant en évidence :

— une hypertension pratiquement constante, contrastant avec

— des pulsations fémorales, poplitées et pédieuses, soit totalement absentes, soit extrêmement diminuées ; il est parfois extrêmement difficile d'apprécier ces deux symptômes primordiaux chez les petits enfants et les nourrissons, en particulier lorsqu'ils sont très petits dans les premières semaines ou les premiers mois ;

— l'oscillométrie confirme la basse amplitude de ces pulsations ;

— les ponctions artérielles simultanées permettent d'établir d'une part le gradient de pression et d'autre part le retard des pouls fémoraux par rapport aux pouls huméraux ;

— la palpation mettra alors facilement en évidence la circulation collatérale par la palpation de pouls intercostaux scapulaires et mammaires externes.

L'examen cardiaque :

Il met en évidence un souffle systolique plus ou moins intense, perçu sur toute l'aire précordiale, mais avec un maximum à la base, et très souvent une irradiation le long de la crosse aortique : il est aisément perceptible sur l'apophyse de C.7, plus nettement encore dans la gouttière inter-scapulo-vertébrale gauche. ;

— le phonocardiogramme est surtout important dans le diagnostic des malformations valvulaires associées ;

— l'E.C.G. : il permet de mettre en évidence un axe gauche très fréquemment, une hypertrophie ventriculaire gauche modérée ou notable avec indice de Sokolow élevé dans certains cas. Dans 21 de nos observations, une hypertrophie ventriculaire gauche manifeste avait été retenue ;

— l'enregistrement simultané du phonocardiogramme et des pulsations artérielles humérales et fémorales, seraient pour Gélissen une méthode objective permettant de juger par comparaison la qualité d'un résultat post-opératoire ;

— la radiographie thoracique de face, examen de routine, met en évidence avec une grande fréquence :

- une augmentation de volume du ventricule gauche,
- une absence de « bouton aortique »,
- au niveau du bord inférieur des côtes, la présence d'érosions costales,
- une incidence oblique permet parfois de montrer la sténose elle-même.

En fait, le plus gros apport paraclinique a été celui de l'angiographie.

— *L'angiographie :*

L'extrême fréquence des lésions associées (plus de 40 % dans notre statistique) et l'absolue nécessité d'éviter les surprises per-opératoires, en font un examen nécessaire. Elle doit comporter des clichés sous deux incidences de façon à éliminer les fausses coarctations vues de face, dues à une plicature aortique ; elle nécessite la sériographie réglée à une cadence variant entre 4 et 6 clichés-seconde, selon la zone que l'on désire étudier de façon approfondie.

L'opacification de l'aorte peut être obtenue par de nombreux procédés :

— la voie veineuse donne un contraste insuffisant chez le grand enfant et chez l'adulte ; elle nécessite l'usage d'une grande quantité de produits opaques, cependant elle peut être intéressante dans les associations avec un canal artériel sous-sténotique. Nous l'avons utilisé cinq fois chez le jeune sujet, souvent d'ailleurs cet examen a été complété par une ponction ventriculaire gauche ;

— la voie artérielle : elle est la plus logique.

a) La ponction aortique peut être utilisée. Elle n'est pas sans inconvénient. Dans un de nos cas, l'intervention n'a pu être menée à bien en raison de la médiastinite dense et inflammatoire, secondaire au passage d'une partie de produit de contraste dans le tissu cellulaire médiastinal.

b) La voie artérielle rétrograde peut être utilisée soit par l'intermédiaire de l'artère radiale ou humérale, soit par dénudation carotidienne ; elle donne des complications fréquentes et parfois graves, cérébrales en particulier. Elle est pratiquement inutilisable chez le petit enfant et chez le nourrisson en particulier.

d) On a pu utiliser l'injection artérielle rétrograde avec hypotension contrôlée par administration d'Arfonad (Pinet et Gravier).

Pour nous, tous ces procédés sont supplantés par :

— la *ponction ventriculaire gauche* : applicable aussi bien chez le nourrisson que chez l'adulte, elle est suffisamment rapide pour ne pas choquer et donne de bonnes images, non seulement de la sténose et de la circulation collatérale, mais aussi des malformations associées ventriculaires gauches (fibro-élastose) aortiques (lésions valvulaires) ou du septum interventriculaire. Elle renseigne aussi sur l'existence d'un canal sus-sténotique associé.

Elle exige le repérage de la pointe et de l'axe du cœur, mais elle permet par ailleurs d'engager un cathéter par le trocart et d'étudier les pressions intracavitaires.

Nous l'avons utilisée dans presque tous les cas avec seulement un échec.

4. L'ÉVOLUTION :

Elle est bien connue : l'absence de toute symptomatologie subjective, la parfaite tolérance, très souvent rencontrée entre 10 et 20 ans, la ferait considérer volontiers comme une affection bénigne. M. Abbott et Reynaud citent des malades devenus pratiquement centenaires. En fait, la durée moyenne de l'affection est de l'ordre de 35 ans. Un malade sur 10 seulement atteint la cinquantaine, et un malade sur 100 atteint 70 ans.

La cause du décès étant plus volontiers chez le jeune sujet la décompensation cardiaque et l'infection oslérienne ; par contre, au-delà de 30 ans, si la décompensation cardiaque réapparaît, la rupture aortique ou l'accident vasculaire cérébral se rencontrent avec une grande fréquence.

5. LES COMPLICATIONS :

Ces complications étaient, avant l'ère chirurgicale, responsables de la mort de 90 % des malades avant la cinquantaine.

a) *L'endocardite bactérienne d'Osler :*

Aujourd'hui, plus facilement jugulée par les antibiotiques, elle représente un élément défavorable pour l'intervention. Elle est devenue rare. Cependant, un de nos malades porteur d'une insuffisance aortique a vu sa cure chirurgicale considérablement aggravée par un état inflammatoire, nécessitant l'emploi d'une greffe, et malgré un bon résultat local immédiat, est décédé 4 mois après, d'une endocardite infectieuse majeure (Obs. N° 14).

Un malade de Gélissen, porteur d'une endocardite infectieuse avec anévrysme augmentant de volume, est décédé pendant l'intervention.

b) *Les accidents neurologiques :*

Leur fréquence varie de 10 à 17 % des cas, selon les statistiques : il s'agit d'hémorragies méningées, cérébro-méningées, de crises convulsives.

c) *La décompensation cardiaque :*

25 % des cas pour M. Abbott, 18 % pour Reifenstein, elle représente donc une complication fréquente. En fait, elle est rare chez l'adulte jeune dont ce n'est pas la façon la plus fréquente de mourir par coarctation. Par contre, elle n'est pas exceptionnelle chez le nourrisson : dans certains cas, une coarctation typique en est seule responsable, et on peut se demander pourquoi, alors que des formes en tous points semblables peuvent atteindre un âge avancé sans incident ; il faut toujours suspecter l'existence, dans ce cas, d'une anomalie surajoutée : canal

artériel sus ou sous-sténotique, fibro-élastosé de l'endocarde souvent,

Elle est donc le fait des deux extrémités de la vie : le très jeune enfant, et l'adulte autour de 40 ans.

d) *La rupture aortique :*

Cause du décès dans 18 % des cas selon M. Abbott et 23 % des cas selon Reifenstein, cette rupture intéresse soit l'aorte ascendante, soit le segment juxta-sténotique, elle peut être aussi le fait d'un anévrysme simple ou disséquant.

— La fréquence de ces complications, finalement mortelles avant l'ère chirurgicale, est l'élément majeur qui guidera le problème des indications.

Formes associées et compliquées :

Nous avons pu observer dans notre série, les associations suivantes :

— Coarctation + lésions valvulaires aortiques	14, soit 17,5 %
dont :	
rétrécissement aortique	4
insuffisance aortique	10, soit 12,5 %
— Coarctation + canal artériel fonctionnel	11, soit 13,75 %
dont :	
canal sous-sténotique	5
canal sus-sténotique	6
— Coarctation + lésions mitrales	3
dont :	
rétrécissement mitral	1
insuffisance mitrale	2
— Coarctation + canal atrio-ventriculaire + (« cleft » mitrale)	1
— Coarctation + communication interventriculaire ..	2
— Coarctation + sténose abdominale	1
— Coarctation + syndrome de Turner	3, soit 3,5 %
+ artère sous-clavière G. sous-sténotique	
— Coarctation + anévrysme	5, soit 6 %
dont :	
2 anévrysmes sus-sténotiques	
3 anévrysmes sous-sténotiques.	

Les associations étaient complexes dans les 5 cas suivants :

- Obs. N° 55 : Coarctation + communication interventriculaire + insuffisance tricuspidienne.
- Obs. N° 57 : Coarctation + rétrécissement aortique valvulaire + insuffisance mitrale avec fibro-élastose de l'endocarde + canal artériel sous-sténotique.
- Obs. N° 63 : Coarctation + canal sus-sténotique + rétrécissement aortique orificiel peu serré.
- Obs. N° 69 : Sténose de l'isthme + insuffisance mitrale avec fibro-élastose.
- Obs. N° 29 : Coarctation + syndrome de Turner avec sous-clavière gauche sous-sténotique + insuffisance aortique notable.

1. COARCTATION + PERSISTANCE DU CANAL ARTÉRIEL.

Association reconnue en 1841 par Craigh, sa fréquence est diversement appréciée :

- 9 % des cas pour M. Abbott en 1928 ;
- 15 % des cas pour Pastor ;
- 13 % des cas pour Clagett sur 124 cas.

Nous l'avons rencontré 11 fois, soit 13,75 % des cas, dans 6 observations il s'agissait d'un canal sus-sténotique, dans les 5 autres d'un canal sous-sténotique.

Des signes particuliers peuvent attirer l'attention : souffle continu au niveau du deuxième espace intercostal gauche, hypertrophie biventriculaire ou déviation à droite de l'axe Q.R.S. à l'E.C.G. Dans le cas de canal artériel sous-sténotique important avec circulation de type « fœtal », on peut avoir des pulsations fémorales bien perçues associées à une cyanose de la partie inférieure du corps. Cette forme est en fait exceptionnelle. Nous l'avons rencontrée dans 2 cas très atypiques :

— l'un était une forme associée à un rétrécissement aortique orificiel et une insuffisance mitrale avec fibro-élastose ;

— l'autre était une sténose de l'isthme avec C.I.V. et artère pulmonaire gauche se continuant directement en aorte thoracique droite.

En cas de canal artériel, les données du cathétérisme sont particulièrement intéressantes, quant à la connaissance de la pression dans le système pulmonaire.

La présence très fréquente d'hypertension de l'artère pulmonaire assombrit le pronostic. J. Cooley, J.W. Kirklin et Clagett, ont 50 % d'échecs sur 6 malades avec hypertension de l'artère pulmonaire, et par contre, 100 % de bons résultats sur 8 malades sans hypertension artérielle pulmonaire. Gélissen trouve une hypertension de l'artère pulmonaire dans plus de la moitié des sténoses avec canal qu'il a cathétérisés. La mortalité de sa série est de 25 % sur 24 cas. Dans notre série de 11 sténoses associées à un canal artériel, il existait 8 fois des signes manifestes de surcharge de la circulation pulmonaire (soit hypertension de l'artère pulmonaire mesurée, soit H.V.D. électrique manifeste, soit constatations opératoires d'une très grosse artère pulmonaire et d'un poumon congestif). La gravité de cette association nous est apparue avec évidence. En effet, nous verrons dans les résultats que nous avons observés sur ces 8 malades, 3 décès précoces.

2. COARCTATION + LÉSIONS AORTIQUES ORIFICIELLES.

Nous avons rencontré cette association 14 fois, elle pose le problème de la bicuspidie aortique. La fréquence de cette bicuspidie, 23,5 % des cas pour M. Abbott, 43,3 % pour Reifenstein, est donc extrêmement importante ; mais Reifenstein considère qu'il y a moins de 2 % de sténoses aortiques. La bicuspidie non sténosante n'est d'ailleurs pas dénuée d'incidence pathologique. Elle représente un terrain d'élection pour une endocardite infectieuse ou un processus rhumatismal. Il est certain que ces associations créent des situations plus sérieuses et ont pu constituer pour certains auteurs des contre-indications à la résection.

a) *La sténose aortique :*

La fréquence en est estimée à 2 % des cas par M. Abbott, 4,5 % par Pastor, 7,5 % pour différents auteurs. Nous avons 4 observations, soit 5 %. Ces sténoses peuvent être congénitales ou acquises, les formes congénitales sont en rapport classiquement, avec une bicuspidie valvulaire, elles peuvent être aussi sous-valvulaires.

Voici nos 4 cas :

— Obs. n° 49 : sténose sus-valvulaire englobant les orifices coronariens.

— Obs. n° 43 : canal sous-sténotique + sténose sous-valvulaire.

— Obs. n° 57 : il s'agit d'un cas complexe, D... Christian, 1 mois, adressé pour défaillance cardiaque, présentant une coarctation manifeste, un rétrécissement aortique et une insuffisance mitrale. Fait particulier, il existe une cyanose de la partie inférieure du corps, avec des pulsations fémorales faibles, mais cependant perçues, évoquant le canal artériel sous-sténotique. A l'E.C.G., il existe une hypertrophie ventriculaire combinée ; l'angiographie sélective par P.V.G. confirme l'hypertrophie ventriculaire gauche, le rétrécissement aortique orificiel serré et la sténose de l'isthme, probablement du type aplasique. La vérification anatomique qui fut pratiquée par la suite mit en évidence une fibro-élastose de l'endocarde de tout le ventricule gauche et intéressant la valvule mitrale.

— Obs. n° 70. — C... Jean-Claude, 14 ans, découverte en bas âge de la coarctation et du rétrécissement aortique. Il existe, en plus du souffle aortique interscapulo-vertébral, un souffle systolique au foyer aortique estimé à 3/6 avec un frémissement à 2/4. La tension artérielle aux membres supérieurs est à 15/8, les pulsations fémorales ne sont pas perçues, l'E.C.G. montre une H.V.G. de type « barrage ». L'angiographie par P.V.G. confirme le diagnostic. Ce malade fut opéré en 2 temps avec succès.

b) L'insuffisance aortique :

Elle est fréquente, pour Pastor 15,5 % des cas, nous l'avons rencontrée 10 fois (10,5 % de nos observations). Il est certain que l'importance de ces insuffisances aortiques était variable, et que la bicuspidie en était en règle générale responsable. Le facteur de gravité lié à cette association nous est apparu plus en rapport avec la possibilité de greffe oslerienne qu'avec l'importance hémodynamique de la régurgitation ventriculaire d'ailleurs presque toujours améliorée par la cure de coarctation. En effet, nous avons eu un décès post-opératoire secondaire du fait d'une poussée d'endocardite infectieuse maligne avec énorme perforation valvulaire survenue trois mois après l'intervention.

3. COARCTATION + LÉSIONS VALVULAIRES MITRALES.

Une lésion mitrale grave est considérée par beaucoup d'auteurs comme un facteur de gravité incontestable. Nous avons

observé 3 cas de lésions mitrales associées, soit 1 cas de rétrécissement mitral et 2 cas d'insuffisance mitrale complexe.

a) *Coarctation + rétrécissement mitral :*

Nous en avons 1 cas seulement, dans lequel le rétrécissement mitral était relativement peu important. Il s'agissait d'une malade jeune qui présentait une tension artérielle à 17-9 et qui avait fait une hémiparésie droite d'étiologie donc discutable. L'indication fut posée et l'intervention bien supportée avec un excellent résultat. Il ne semble pas, de toute façon, qu'un rétrécissement mitral acquis, même important, modifie notablement le pronostic, tant que le stade de l'indication opératoire sur la valvule mitrale n'est pas dépassé.

b) *Coarctation + insuffisance mitrale :*

Il faut distinguer, là aussi, les insuffisances mitrales légères et les insuffisances mitrales majeures. L'association a la réputation d'un pronostic très fâcheux. Nous avons deux observations, mais dans les deux cas il s'agissait de formes complexes.

— Obs. n° 57 (déjà citée). — D... Christian, 16 jours, atteint de défaillance cardiaque rebelle présentant un canal artériel sous-sténotique, un R.A. orificiel et une I.M. importante. L'intervention mit en évidence l'importance du canal sous-sténotique et la vérification révéla la responsabilité d'une fibro-élastose.

— Obs. n° 69. — C... Dominique, 5 mois, défaillance cardiaque rebelle par coarctation avec insuffisance mitrale, dont le souffle systolique est estimé à 3/6 ; chez ce malade existait un sub-œdème pulmonaire infecté permanent, qui constituait un autre facteur d'extrême gravité. La vérification mit en évidence la responsabilité d'une fibro-élastose du ventricule gauche.

4. COARCTATION + COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE.

Nous en avons deux observations, soit 2,5 % de nos cas. Ce qui représente un taux voisin de ceux des autres statistiques.

— Obs. n° 55. — Il s'agissait d'un jeune enfant porteur d'une coarctation dont la communication interventriculaire avait été découverte au 5^e mois, et se compliquait d'une insuffisance tricus-

pidienne. Hospitalisé à l'âge de 8 ans, l'angiographie par P.V.G., complétée par une angiographie veineuse, mit en évidence les deux lésions incriminées. Ce malade opéré en deux temps nous a donné un excellent résultat.

— Obs. n° 67. — Il s'agissait d'un petit malade, W... Jean, 4 ans, opéré pour C.I.V., chez lequel l'angiographie par P.V.G. n'avait pas pu être pratiquée pour des raisons matérielles. La sternotomie découvrit une toute petite communication interventriculaire facilement corrigée, mais une sténose isthmique avec situs particulièrement anormal (déjà citée), empêchant tout geste complémentaire. Cette association s'avéra fatale.

5. COARCTATION + CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE.

Nous en avons observé un cas, dont l'observation est rapportée par la suite (N° 23). Le traitement chirurgical en deux temps nous a donné un beau succès.

6. COARCTATION + SYNDROME DE TURNER + SOUS-CLAVIÈRE GAUCHE SOUS-STÉNOTIQUE.

La coarctation fait partie des lésions fréquemment associées à ce syndrome qui groupe de nombreuses autres anomalies : infantilisme, pterygium colli, cubitus valgus, déformation thoracique, malformations variées de l'appareil urinaire et cardiovasculaire. Le sexe chromatinien est le plus souvent négatif, et le sexe chromosomique présente fréquemment une formule à 45 chromosomes avec un groupe X O ou X Y. Jeune et Forgel, sur 14 syndromes de Turner diagnostiqués et revus, ont trouvé constamment et vérifié anatomiquement ou angiographiquement la coarctation chaque fois qu'ils ont suspecté une malformation cardiovasculaire, soit 6 fois. Nous avons été frappé opératoirement, de constater, dans ces 3 cas, la coexistence d'une sténose longue, avec un certain degré d'aplasie et un défaut d'implantation de la sous-clavière gauche. Il nous est apparu aussi que cette association constituait un réel facteur de gravité : puisque nous n'avons eu qu'un succès sur ces trois malades, voici les observations :

— OBS. n° 18. — Enfant hospitalisée à l'âge de 8 mois, poids à la naissance 3 kg, née 16 jours avant terme. A partir du 5° mois,

phénomènes infectieux pulmonaires à répétition, cyanose après chaque biberon, l'enfant ne prend plus de poids. A 7 mois, hématurie et méloena ; à 8 mois, pneumopathie aiguë. On constate un retard staturo-pondéral et psychomoteur important. Le pouls est à 180, les pouls fémoraux et huméral gauche sont à la limite de la perception, alors que le pouls huméral droit est parfaitement perceptible. Il existe un souffle systolique surtout net dans le dos. La radiographie thoracique montre un cœur augmenté de volume à pointe relevée et arrondie avec une hypervascularisation pulmonaire. L'E.C.G. confirme un axe droit à 120° avec cœur vertical et H.V.D. en précordiale. On découvre une malposition cardio-tubérositaire expliquant les hémorragies.

Le sexe chromatinien est négatif.

— *L'intervention*, pratiquée le 17-3-1960, constate l'existence d'une sténose longue de 2 cm et extrêmement grêle. Par ailleurs, la sous-clavière gauche s'abouche au-dessous de la sténose. Ce malade décéda peu de temps après l'intervention, au milieu de manifestations respiratoires.

— *La vérification* mit en évidence, en outre, une hypertrophie musculaire considérable du ventricule gauche, dont la cavité était de la taille d'une noisette, avec fibro-élastose de l'endocarde discrète (en raison de l'importance prédominante des autres lésions nous ne l'avons pas retenu dans notre classification anatomique). Il existait aussi une sclérose vasculaire coronarienne extrêmement importante et qui frappe chez cet enfant de moins d'un an.

— OBS. n° 29. — Malade hospitalisée à l'âge de 12 ans qui, depuis l'enfance, présente des anomalies caractéristiques du syndrome de Turner avec un retard staturo-pondéral important. Outre les manifestations habituelles, on note un œdème du pied droit, séquelle d'un syndrome de Bonnevie-Ulrich, doigts carrés, anomalies osseuses, anomalies rénales.

Le sexe chromatinien est négatif, le taux des F.S.H. est à 40 U.S. L'examen cardiovasculaire découvre une inégalité des pouls radiaux nettement atténué à gauche. La T.A. est à 15/10 à droite pour 10/7 à gauche. Les pulsations fémorales sont faiblement perçues et à contre-temps des pulsations carotidiennes. Il existe en outre un souffle d'insuffisance aortique le long du bord gauche du sternum. La radiographie thoracique montre l'absence de « bouton aortique » et la présence d'encoches costales. L'E.C.G. montre un axe à + 90°. L'angiographie par P.V.G. précise l'existence de la coarctation, qui est située à ras de la carotide gauche. Simultanément, à l'injection du segment inférieur, s'effectue l'imprégnation de la sous-clavière gauche. A noter également un tronc artériel de gros calibre se jetant dans la zone sous-sténotique.

L'intervention mit en évidence une sténose de 5 cm de long, aplasique, terminée par un « diabololo ».

La sous-clavière gauche fut sectionnée, une prothèse mise en place. Dans ce cas, nous eûmes un résultat discutable. Malgré la section de la sous-clavière gauche, le pouls radial est perçu parfaitement.

— Obs. n° 35. — Il s'agit d'une enfant hospitalisée à l'âge de 8 ans, 2,320 kg à la naissance, prématurée de un mois 1/2. Un œdème des pieds a persisté longtemps.

A l'entrée, retard staturo-pondéral important. Le syndrome de Turner s'accompagne de nombreuses malformations cutanées, cervico-faciales, osseuses et rénales. Du point de vue cardio-vasculaire, le pouls radial est perçu des deux côtés. La T.A. est à 14/7 à droite, mais seulement à 13/7 à gauche. Les pouls fémoraux ne sont pas perçus, mais par contre, on perçoit fort bien les pulsations péri-scapulaires.

A l'auscultation, séméiologie discrète : la radiographie thoracique met en évidence l'absence de « bouton aortique » et la présence d'encoches costales. L'E.C.G. montre un axe Q.R.S. à + 60° sans H.V.G. importante.

L'angiographie sélective par P.V.G. montre une coarctation située au ras de la carotide gauche, le segment inférieur se remplissant en même temps qu'un gros vaisseau d'origine cervico-brachiale. Le sexe chromatinien est négatif, le taux de F.S.H. est à 160 U.S.

L'intervention confirmera la présence d'une sténose longue et d'une artère sous-clavière gauche sous-sténotique. Elle se compliquera d'ailleurs d'un arrêt cardiaque irrécupérable.

7. COARCTATION + ANÉVRYSME AORTIQUE.

Nous avons observé 5 fois cette complication :

— 2 fois, il s'agissait d'un *anévrisme sus-sténotique* :

Obs. n° 37. — R... Michèle, 3 ans. Anévrisme sacciforme de la taille d'une grosse cerise suspecté à la radiographie, confirmé par l'angiographie.

Obs. n° 66. — C... Philippe, 5 ans.

Il existe, à l'intervention, une dilatation anévrysmale sur le segment sus-sténotique qui est long et étroit.

— 3 fois, il s'agissait d'un *anévrisme sous-sténotique* :

Obs. n° 28. — C... Robert, 8 ans.

On discute l'existence d'un anévrisme sur la radiographie thoracique et ce diagnostic est admis.

L'angiographie par P.V.G. ne peut être pratiquée pour des raisons techniques. L'angiographie veineuse ne permet pas de préciser l'origine exacte de la dilatation.

A l'intervention, on découvre un anévrisme de la taille d'une grosse orange.

La vérification seule permettra d'affirmer son origine aortique sous-sténotique.

OBS. n° 58. — L... Michèle, 6 ans 1/2.

L'angiographie met en évidence l'anévrisme sous-isthmique.

L'intervention découvre un anévrisme de la taille d'une grosse prune qui put être réséqué.

OBS. n° 42. — C... Henriette, 23 ans.

Découverte à l'intervention d'un anévrisme de la taille d'une noisette, qui est en fait développé aux dépens de la portion juxta-aortique de la première intercostale ; il fut laissé en place, après cure de la coarctation.

— A noter que sur ces 5 anévrysmes, 4 ont été découverts chez les malades de moins de 10 ans, dont un de 3 ans.

8. COARCTATION CHEZ LE PETIT ENFANT.

Il s'agit d'un problème tout à fait à part. En effet, à cet âge, la scène clinique est pratiquement univoque : il s'agit de défaillance cardiaque souvent rebelle au traitement médical, d'autant plus grave en général, qu'elles surviennent plus précocement.

Dans un très grand nombre de cas, existent des lésions associées cardio-vasculaires très importantes, mais on rencontre aussi des coarctations absolument isolées. On peut se demander alors, pourquoi celles-ci se décompensent dans les premiers jours de la vie, alors que chez d'autres malades, une lésion identique sera bien supportée jusqu'à un âge avancé.

Nous avons observé 16 coarctations chez des enfants de moins de 3 ans, dont 6 avaient moins de 3 mois. Il apparaît avec évidence que l'évolution tant spontanée que post-opératoire est d'autant plus grave que l'affection se manifeste plus tôt. Cela est lié en partie, nous le verrons par la suite, au fait que l'on rencontre alors une proportion très importante de lésions car-

diaques associées incompatibles avec une survie prolongée, telle la fibro-élastose de l'endocarde.

Notons que sur le plan anatomique, la circulation collatérale était toujours bien développée, même chez les plus petits enfants.

CHAPITRE IV

MATERIEL D'ETUDE

Nous envisagerons l'étude de notre statistique en analysant la répartition des malades en fonction de l'âge d'une part et de la forme anatomo-clinique d'autre part.

1° Répartition des malades en fonction de l'âge :

Elle s'établit de la façon suivante :

— 0 à 3 ans	16 malades
dont :	
— 0 à 3 mois	6 malades
— 3 mois à 3 ans	10 malades
— 3 à 15 ans	38 malades
— 15 à 32 ans	25 malades

2° Répartition en fonction de la forme anatomo-clinique :

A. — LA COARCTATION SIMPLE ISOLÉE.

Nous en avons 45 cas, soit 56,25 %.

La répartition se fait de la façon suivante :

— 0 à 3 ans	6 malades sur 16
(0 à 3 mois : 1 seulement)	
— 3 à 15 ans	23 malades sur 38
— 15 à 32 ans	16 malades sur 25

— Chez les malades adultes, et le grand enfant, la scène fonctionnelle est en général très banale, dominée par l'hypertension.

— Chez les jeunes enfants, de moins de 3 ans en particulier, le tableau clinique est constitué essentiellement, nous l'avons vu, et en général, uniquement, par une défaillance cardiaque d'évolution rebelle au traitement médical. Chez les plus petits d'entre eux en particulier, les investigations para-cliniques sont de réalisation extrêmement difficile et souvent impossible, depuis la prise de la tension artérielle jusqu'à l'angiographie. La ponction ventriculaire gauche peut, seule, être pratiquée et l'on hésite devant l'état général précaire. Bien souvent, l'absence de pouls fémoraux et la perception du souffle systolique font seules porter le diagnostic de coarctation.

B. — COARCTATION COMPLIQUÉE OU ASSOCIÉE.

Nous en avons observé 35 cas, soit 43,75 % ; ces différents cas se répartissent dans les groupes d'âge de la façon suivante :

a) 0 à 3 ans : 10 malades, soit 62,5 %.

(1) 0 à 3 mois : 5 malades sur 6 (83,33 %).

Nature de la lésion associée :

— canal artériel sus-sténotique : 3 ;

— canal artériel sous-sténotique : 2 ; dont un malade complexe, porteur, en outre, d'un rétrécissement aortique et d'une I.M. par fibro-élastose.

(2) 3 mois à 3 ans : 5 malades sur 10, soit 50 %.

Ces lésions associées étaient :

— canal artériel sous-sténotique : 2 fois ;

— canal artériel sus-sténotique : 1 fois, compliqué d'un anévrysme d'amont ;

— syndrome de Turner avec aplasie aortique et sous-clavière gauche sous-sténotique : 1 fois ;

— fibro-élastose avec I.M. : 1 fois.

Chez tous ces malades, le tableau clinique était celui d'une

décompensation cardiaque grave, imposant souvent une décision opératoire d'urgence.

D'emblée, apparaît la fréquence de l'association d'une malformation importante chez le jeune sujet : 83,33 % au-dessous de 3 mois, 50 % de 3 mois à 3 ans.

C'est là l'explication de différents points caractéristiques de cet âge.

— Fréquence des défaillances cardiaques graves.

— Gravité spontanée et opératoire de l'évolution chez ces sujets, que ne viendra pas améliorer l'exiguïté du champ opératoire.

— Difficulté du diagnostic exact, d'une part de la lésion associée, les examens paracliniques étant de réalisation difficile, mais surtout de l'importance hémodynamique relative de la sténose isthmique et de la lésion surajoutée. Le médecin et le chirurgien n'étant pas à même d'apprécier l'importance relative de ces deux lésions, dont la sténose seule pourra être corrigée, il leur est impossible dans ce cas de porter un pronostic exact et l'indication est, nous le verrons, posée à titre de dernière chance.

b) *De 3 à 15 ans* : 15 malades sur 38, soit 42,13 %.

Nature de la lésion associée :

— insuffisance aortique : 6 fois dont 4 I.A. isolées et 2 formes complexes : l'une avec anévrysme sus-sténotique (déjà citée), l'autre avec syndrome de Turner ;

— rétrécissement aortique : 1 fois (Obs. N° 49) ;

— canal artériel : 1 fois (sus-sténotique) (Obs. N° 39) ;

— syndrome de Turner + sous-clavière gauche sous-sténotique et sténose longue : 2 fois, dont une fois avec insuffisance aortique associée (Obs. N° 29) ;

— canal atrio-ventriculaire avec « cleft mitrale » : 1 fois (Obs. N° 23) ;

— communication interventriculaire : 2 fois (Obs. N° 55) où coexistait une insuffisance tricuspiddienne (Obs. N° 75) ;

— anévrysme : 3 fois (Obs. N° 28, 58 et 66, déjà citées).

Chez tous ces malades, la scène clinique était en général banale, dominée par la découverte de l'hypertension artérielle avec pulsations fémorales diminuées ou abolies. Dans tous les cas, les examens cliniques et para-cliniques avaient permis un diagnostic pré-opératoire de ces lésions associées et dans un certain nombre de cas, un programme opératoire réglant le traitement successif ou simultané de ces lésions. La plupart d'entre elles (l'I.A. en particulier) restent très contingentes au point de vue hémodynamique et n'interviennent que très peu dans la décision de la cure de la coarctation.

cv) *De 15 à 32 ans*, nous avons 9 malades sur 25, soit 36 %.

Nature de la lésion associée :

— insuffisance aortique : 4 cas (Obs. N° 10 : souffle estimé à 4 sur 6 ; Obs. N° 19 : souffle estimé à 2 sur 6 ; N° 14 ; N° 77 : souffle estimé à 1,5 sur 6) ;

— canal artériel sous-sténotique : 2 cas dont un pur et un cas associé à un R.A. ;

— rétrécissement aortique : 1 cas, que nous venons de citer ;

— rétrécissement mitral : 1 cas (Obs. N° 3) ;

— anévrysme intercostal sous-sténotique : 1 cas (Obs. N° 42) ;

— anévrysme-sténose abdominale : 1 cas (Obs. N° 80).

Chez tous ces malades, les symptômes étaient extrêmement discrets, l'hypertension artérielle ne donnant de troubles que dans les quelques cas où elle était relativement importante. Le plus souvent, là aussi, ces malades furent découverts à l'occasion d'examens systématiques et toujours le diagnostic des lésions associées fut porté avant l'indication opératoire.

En conclusion : il apparaît clairement de cet exposé que si la proportion globale des lésions associées est de :

43,75 % des cas,

celle-ci varie considérablement selon l'âge ;

83,33 % de 0 à 3 mois ;

50 % de 3 mois à 3 ans ;

42,13 % de 3 ans à 15 ans ;

36 % seulement au-dessus de 15 ans.

L'importance de la scène clinique suit une variation parallèle : défaillance cardiaque rebelle chez le nouveau-né, découverte

d'examen systématique à 15 ou 20 ans, en notant que vers 40 ans réapparaissent des complications graves.

La gravité de l'évolution spontanée est, elle aussi, parallèle : il est certain qu'il n'y a pas de point commun entre celle de la coarctation avec canal artériel et hypertension pulmonaire, donnant une défaillance cardiaque dans les premiers jours de la vie et celle de la coarctation simple découverte à 20 ans.

Nous verrons, avec les résultats, que la mortalité suit elle aussi une courbe analogue pour les raisons que nous avons déjà énoncées :

Un diagnostic exact des lésions et de leur importance respective est pratiquement impossible chez le nouveau-né.

Seule, la cure de coarctation pourra raisonnablement être pratiquée, à l'exclusion de celle des autres lésions.

La précarité de l'état général et de l'état cardiaque, l'exiguïté du champ opératoire et la fréquence que nous venons de voir des lésions associées fatales à type de fibro-élastose, font le reste.

Cependant, au delà d'un certain âge, réapparaissent à nouveau des complications spontanées, défaillance cardiaque, rupture vasculaire, accident neurologique, et parallèlement les conditions opératoires se détériorent :

Anatomiquement, par la transformation athéromateuse des vaisseaux, par un risque plus important d'arrêt cardiaque en rapport avec la fatigue du myocarde, enfin, par l'installation possible d'une hypertension artérielle durable, éventualité discutée mais qui nous est apparue très rare.

CHAPITRE V

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Celui-ci remonte aux années 1944-1945, durant lesquelles Crafoord et Nylin, puis Gross, réalisent les premières résections avec anastomoses bout à bout, cependant que Clagett fait de son côté pour la première fois chez l'homme l'anastomose termino-latérale sous-clavière-aorte.

Ces interventions chez l'homme avaient été rendues possibles par de longs travaux expérimentaux visant d'une part à créer des sténoses aortiques artificielles, ce qui s'avéra extrêmement difficile (Pearse, par ligature à la cellophane, et Owings, au moyen de bandes de caoutchouc).

Blalock et Park réalisent chez le chien leur intervention avec clampage aortique, section, ligature des deux bouts de l'aorte, anastomose termino-latérale sous-clavière-aorte. La durée du clampage est de 45 à 60 minutes. La mortalité opératoire est de 25 %. Ils ont pratiquement constamment une paralysie du train arrière.

Crafoord, très tôt, avait montré qu'on peut sans accident interrompre la circulation de l'aorte pendant 20 à 25 minutes, si la circulation cérébrale est maintenue. L'existence de sténose totale chez l'homme et le développement de la circulation collatérale considérable chez le porteur de coarctation permettaient donc de clamber l'aorte pendant une durée beaucoup plus importante.

Plusieurs auteurs poursuivent simultanément l'étude expérimentale de la coarctation, et Gross et Hufnagel, ainsi que Crafoord et Nylin, travaillant parallèlement sur le même sujet, arrivent en même temps au même résultat : certitude de la possibilité de pouvoir réséquer la coarctation chez l'homme et rétablir le courant aortique par une anastomose termino-terminale.

A. — PROCÉDES CHIRURGICAUX

Ils sont nombreux, mais deux seulement ont résisté à l'épreuve du temps, les autres ne sont pratiquement plus utilisés

— *L'intervention de Blalock :*

Elle est caractérisée par un rétablissement de la continuité au moyen d'une anastomose de la sous-clavière gauche au flanc de l'aorte sous-stricturale.

— *L'intervention de Clagett :*

Elle réalise une anastomose termino-terminale sous-clavière gauche-aorte sous-stricturale.

Ces deux interventions ont été pratiquées occasionnellement par de nombreux auteurs au début de cette chirurgie, elles sont responsables de beaucoup d'échecs opératoires, elles sont actuellement abandonnées au profit du rétablissement de la continuité aortique.

Signalons que de Bakey a proposé, chez le sujet âgé, le pontage simple de la sténose par une prothèse.

— D'autre part, plusieurs auteurs ont pu observer un retour à la normale des conditions hémodynamiques et tensionnelles dans la coarctation après ligature simple du ligament artériel, dans des cas où la sténose était modérée, mais rendue fonctionnellement très importante par l'attraction du ligament de Botal.

Actuellement, le seul procédé utilisé est *le rétablissement de la continuité aortique après résection de la sténose*, soit par une suture bout à bout, soit par une greffe artérielle.

a) **L'opération de Crafoord**

Elle reste actuellement, quels que soient les auteurs qui la pratiquent, extrêmement proche de celle que publiaient Crafoord en 1945 et Gross en 1948, et les temps opératoires sont à peu de chose près les mêmes :

— le malade est en position de thoracotomie latérale gauche.

— *Voie d'abord* : c'est la thoracotomie latérale gauche centrée sur la 5^e côte, elle peut utiliser le 4^e ou le 5^e espace avec ou sans section costale. Cette thoracotomie est laborieuse du fait des artères musculaires importantes. Elle doit respecter en avant le paquet vasculaire mammaire interne. La plèvre étant ouverte, en réclinant le poumon, on voit se dessiner l'aorte et la sténose.

— *Incision de la plèvre médiastinale* sur une grande longueur, découvrant 4 à 5 cm de la sous-clavière gauche et descendant très bas sur le segment sous-sténotique.

— *Préparation de la sténose* et des segments sus et sous-sténotiques en commençant par le haut de façon à permettre un clampage rapide de l'aorte. On prépare ainsi artère sous-clavière, arc aortique et segment sus-sténotique qui sont chargés sur des lacs facilitant par des tractions légères la préparation latérale et postérieure. Puis on prépare le segment sous-sténotique et les premières intercostales.

— *Le ligament artériel est sectionné et lié des deux côtés.*

— *Les artères intercostales* sont isolées et soit clampées, soit liées à la demande si cela est absolument nécessaire.

— *Clampage de l'aorte* : celle-ci est clampée le plus loin possible, en haut comme en bas, avec des clamps atraumatiques. Du côté supérieur, il est parfois nécessaire lorsque le segment sus-sténotique est minime, ou inexistant, de placer ce clamp très près, voire même sur la sous-clavière gauche.

— *La résection aortique* est pratiquée avec le double objectif d'être aussi économique que possible, et par ailleurs de permettre une anastomose de calibre suffisant. Le diamètre du segment supérieur peut d'ailleurs être agrandi par une petite incision latérale.

— *L'anastomose* est réalisée en général par un surjet postérieur et deux hémi-surjets antérieurs utilisant un matériel fin et résistant non résorbable ; parfois, les deux hémi-surjets antérieurs ont été remplacés chez le petit enfant en particulier, par des points séparés ; enfin ce premier temps de la suture est quelquefois complété par un surjet total supplémentaire réalisé avec un matériel très fin, et ne chargeant que les lèvres aortiques éversées par le surjet précédent.

— *Déclampage* : ce temps est particulièrement délicat. Le clamp distal est enlevé le premier pour s'assurer grossièrement de l'étanchéité de l'anastomose.

On recommande de déclamper très lentement aussi l'aorte supérieure : la fuite brutale par l'anastomose pouvant entraîner une réaction hypertensive des centres carotidiens dont l'effet peut être durable et qu'on a pu invoquer comme explication du maintien, voire même de l'augmentation, de l'hypertension après opération de Crafoord. Il convient de surveiller soigneusement l'état cardiaque, car on a pu voir des incidents à type de fibrillation au cours de ce temps. Un tamponnement pendant quelques minutes suffit en général à assurer l'étanchéité de l'anastomose. Il est parfois nécessaire à ce moment de compléter par un ou deux points supplémentaires.

— *La fermeture du thorax* est alors effectuée sur deux drains antérieur et postérieur, en évitant la blessure des artères intercostales et musculaires qui peuvent être extrêmement hémorragiques.

Cette intervention, dont le principe est simple, pose un certain nombre de problèmes que nous allons évoquer :

1. L'USAGE DES HYPOTENSEURS :

Certains auteurs les utilisent systématiquement en perfusion veineuse au cours de l'intervention. Ils rendent de grands services en diminuant la pression et en permettant une meilleure mobilisation de l'aorte ; ils diminuent le risque de déchirure pendant ce temps, facilitant résection et anastomose.

Cependant, ils ont quelques inconvénients : leur administration de longue durée a pu donner des troubles neurologiques ou des phénomènes d'insuffisance rénale par ischémie. Ils sont formellement contre-indiqués en cas de rétrécissement aortique associé à cause du danger d'insuffisance coronarienne.

Ils ont été utilisés à plusieurs reprises chez nos malades, de façon à obtenir une tension artérielle aux environs de 190 mm de Hg. En pratique, ils n'ont d'indication que chez le grand adolescent ou chez l'adulte et uniquement au moment de l'approximation des bouts aortiques et de leur suture après résection de la sténose.

A noter que le malade ne doit pas être déplacé ou retourner tant que sa tension n'est pas redevenue normale, car on risque un arrêt cardiaque.

2. LA CONDUITE A TENIR VIS-A-VIS DES ARTÈRES INTERCOSTALES.

La position des chirurgiens vis-à-vis de la ligature des intercostales varie. Crafoord recommande de conserver celles-ci au maximum et les clampe sans les lier, suivi dans ce sens par Santy et nombre d'auteurs. Gross, dès 1948, réalisait la résection de la sténose en liant d'emblée les intercostales à la demande. Actuellement, on attache moins d'importance à ce problème et la majorité des chirurgiens n'hésite pas à lier ces artères lorsque cette ligature est nécessaire à la mobilisation du segment inférieur, condition d'une bonne anastomose.

3. LES NÉCESSITÉS ET LE DEVENIR DE L'ANASTOMOSE :

A ce sujet aussi, les idées ont considérablement évolué tant en ce qui concerne la taille à donner à l'anastomose chez l'adulte, qu'en ce qui concerne la croissance de cette anastomose chez l'enfant.

— *Le diamètre de l'anastomose chez l'adulte :*

Il est certain que les conditions hémodynamiques sont d'autant meilleures que l'anastomose est plus large, mais il a été prouvé, expérimentalement, chez le chien qu'aucune perturbation notable à la circulation du sang ne se produit si le diamètre de la lumière aortique n'est pas réduit d'au moins 50 %.

Moss, Adams, O'Loughlin et Dickson ont même pu constater l'absence de tout retentissement pour des réductions de diamètre aortique de l'ordre de 55 % chez l'homme. Des constatations du même ordre ont poussé de nombreux chirurgiens à attacher moins d'importance à l'obtention d'un diamètre parfait pour cette anastomose. Gélissen, en revoyant ses observations, affirme aujourd'hui qu'il n'y a pas de différence notable dans les résultats, que l'anastomose ait le périmètre de l'aorte ou qu'elle soit plus petite. Cependant, il estime qu'un périmètre de 4 cm est nécessaire chez l'adulte, mais il préfère pratiquer une anasto-

mose plus étroite que de mettre en place une prothèse lorsque celle-ci n'est pas absolument indispensable. C'est aussi la position qui a été adoptée pour le traitement des malades de notre série.

— *La croissance de l'anastomose :*

C'est un problème qui se pose chaque fois qu'on est amené à opérer un petit enfant.

Moss, Adams, O'Loughlin et Dixon ont montré que cette croissance était réelle, mais qu'elle se faisait avec un retard plus ou moins important sur le diamètre prévisible (d'après une statistique de mensurations aortiques en fonction de l'âge et du poids).

Le diamètre mesuré a toujours été égal à au moins 55 % du diamètre escompté. Or, dans le même travail, ils estiment qu'un retard de croissance de 65 % est nécessaire pour qu'une anastomose faite à un mois soit responsable d'une sténose hémodynamique chez l'adulte. Ils estiment aussi qu'à l'âge de 3 ans, le diamètre aortique représentant 55 % de celui de l'adulte, les chances de sténose hémodynamique par retard de croissance de l'anastomose sont pratiquement nulles. En effet, comme nous l'avons signalé, ces auteurs n'ont jamais constaté dans la série étudiée, de retard de croissance de cet ordre. Seule la publication d'un grand nombre de résultats lointains de coarctations opérées chez le petit enfant, permettra de confirmer ces positions qui paraissent scientifiquement très encourageantes.

b) La greffe vasculaire

Là encore, le problème est extrêmement discuté. Alors que très tôt, Gross réalise des greffes artérielles pour permettre le rétablissement aortique après des résections poussées, Crafoord, Santy restent peu favorables à cette solution en raison de l'incertitude pesant sur son devenir éloigné. Actuellement, tous les auteurs utilisent la greffe artérielle, et la cure de coarctation ne se conçoit pas sans cette possibilité.

Le matériel utilisé est lui aussi variable :

— homogreffe formolée, lyophilisée ou conservée dans le liquide de Gross ;

— autogreffe prélevée sur place: artère sous-clavière en général ;

— prothèse dont la nature chimique varie : l'Ivalon, pour lequel on a un certain recul et qui est abandonné en raison du nombre important de « soufflures » précoces, le Nylon, le Crylor, le Téflon, et actuellement le Dacron sont les plus utilisés, étant plus résistants que le précédent.

Les résultats des greffes sont intéressants, malgré les deux écueils que représentent :

— la dilatation anévrysmale assez fréquente avec les premiers matériaux ;

— la thrombose, en rapport d'ailleurs bien souvent avec la coudure du segment aortique à remplacer.

Pour ce qui est de la mortalité opératoire, elle est pour tous un peu plus importante que celle de l'opération de Crafoord, mais cela se justifie par le fait qu'elle s'adresse à des cas plus complexes où l'anastomose directe a échoué ou n'a pu être pratiquée.

c) Choix du procédé

Pour tous les auteurs, l'opération idéale est l'opération de Crafoord et la greffe artérielle ne représente qu'un moyen complémentaire exceptionnel permettant une résection large et une anastomose en tissu sain. Dubost, en 1959, avait réalisé 22 greffes sur 130 coarctations opérées en admettant que 16 fois, au moins, celle-ci était absolument nécessaire. Il a eu 3 décès et une dilatation anévrysmale qui a été réopérée. Les indications de la greffe ont été pour lui les suivantes :

— une sous-clavière gauche sous-sténotique en conservant cette artère (1 fois) ;

— une sténose aortique longue (8 fois) ;

— le manque de souplesse de l'aorte, empêchant la mobilisation (2 fois) ;

— la présence d'énormes intercostales (3 fois) ;

— l'altération de la paroi aortique (2 fois) ;

— la présence d'un anévrisme (3 fois).

Gross réalise 19 greffes sur 120 cas opérés.

Owens et Swan publient une statistique de 120 coarctations avec 19 greffes, dont 11 homogreffes, 3 autogreffes (sous-clavière gauche) et 5 greffes synthétiques : 4 en Téflon, une en Dacron.

Gélissen, pour sa part, n'a réalisé que 14 greffes sur 260 sténoses opérées.

Santy et Marion ont un taux de greffes relativement bas.

Pour notre part, nous avons eu recours 4 fois à la greffe artérielle et chez 3 de ces malades, après déchirure de l'anastomose directe, qui avait été tentée.

d) Les complications opératoires et post-opératoires

Dans notre série, nous avons observé un certain nombre de complications opératoires et post-opératoires précoces et tardives.

1. COMPLICATIONS PER ET POST-OPÉRATOIRES IMMÉDIATES :

Elles sont représentées par les hémorragies, le lâchage des sutures, l'arrêt cardiaque.

— Les hémorragies per-opératoires :

Elles peuvent être extrêmement importantes et difficiles à contrôler. Elles représentent un danger grave en rapport avec la blessure ou le lâchage d'une ligature sur les branches aortiques, soit intercostales, soit médiastinales, qui se rétractent et dont l'hémostase est parfois très difficile à réaliser. Dans un cas (Obs. N° 28), la dissection d'un anévrisme de la taille d'une orange s'accompagna d'une hémorragie qui fut responsable, bien que contrôlée, de deux arrêts cardiaques, dont le second s'avéra irrécupérable.

— Le lâchage des sutures :

Celui-ci a été observé dans un certain nombre de cas, sans accident fatal. Le déclampage en deux temps met à l'abri d'une surprise trop brutale, car il donne une idée de la façon dont

se comporte l'anastomose une fois que l'artère est remplie sous faible pression. La possibilité de reclamper en amont et en aval permet soit de compléter une suture insuffisante, soit de rattraper par quelques points la partie de l'anastomose déficiente, soit enfin de refaire entièrement celle-ci ou de la remplacer par une prothèse.

Trois de nos quatre indications de greffes artérielles ont été posées en présence d'un lâchage de l'anastomose, nécessitant une nouvelle résection aortique de façon à pratiquer les sutures sans traction en zone saine.

— *L'arrêt cardiaque per et post-opératoire précoce :*

Il représente une complication importante ; ses causes sont au nombre de deux en général : l'hémorragie tout d'abord, celle-ci en particulier lorsqu'elle est insuffisamment contrôlée, représente la cause la plus fréquente mais aussi la plus curable ; la défaillance cardiaque préalable représente la seconde cause, avec le cas particulier de la fibro-élastose ; dans le cas de l'association avec un rétrécissement aortique, l'ablation de la sténose diminue l'irrigation coronaire, argument qui a poussé certains auteurs à la cure simultanée systématique.

Nous avons observé cet accident quatre fois : dans un cas (Obs. N° 28, déjà citée), il était manifestement secondaire à des hémorragies répétées bien que compensées.

Dans deux cas, cet arrêt cardiaque se produisit au cours de la thoracotomie, avant tout geste important :

Obs. n° 35. — Il s'agissait d'un malade de 8 ans, porteur d'un syndrome de Turner avec de nombreuses malformations associées.

Obs. n° 73. — Celle-ci concernait un malade de 1 mois 1/2, porteur d'une décompensation grave depuis le 10^e jour de la vie avec un énorme cœur et une hypertrophie ventriculaire combinée à l'E.C.G. Une angiographie par P.V.G. avait été pratiquée immédiatement avant l'intervention.

Dans un 4^e cas, l'arrêt cardiaque eut lieu en fin d'intervention.

Obs. n° 57. — Il s'agissait aussi d'une décompensation cardiaque grave chez un malade de 16 jours, porteur d'un rétrécissement aortique et d'une insuffisance mitrale par fibro-élastose, chez lequel la résection aortique fut bien supportée, mais le 2^e temps de valvulotomie aortique entraîna deux arrêts cardiaques successifs.

Dans deux cas, nous eûmes à déplorer deux arrêts cardiaques secondaires :

Le premier (Obs. n° 18), chez une malade de 8 mois, porteuse d'un syndrome de Turner avec sous-clavière gauche sous-sténotique. Les suites de l'intervention furent brutalement troublées à la 24^e heure par une dyspnée avec tirage, cyanose et arrêt cardiaque. La vérification mit en évidence un certain degré de fibro-élastose : l'histologie révéla d'autre part des lésions de sclérose coronarienne extrêmement importantes.

Le deuxième cas (Obs. n° 31) concerne un malade de 19 jours porteur d'une sténose avec canal artériel sus-sténotique très important ; l'E.C.G. montrait une hypertrophie ventriculaire droite manifeste. Le malade avait présenté un œdème pulmonaire infecté dans les premiers jours de la vie en rapport avec l'hypertension artérielle pulmonaire. Une assistance respiratoire fut nécessaire dans les suites immédiates, l'arrêt cardiaque qui survint quelques heures après fut manifestement secondaire à des phénomènes d'anoxie d'origine pulmonaire.

Les complications opératoires furent donc responsables du décès de 6 de nos malades.

2. COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES PRÉCOCES :

— *La thrombose de l'anastomose* : nous ne l'avons pas observée. Gélibert a perdu un malade chez lequel la vérification mit en évidence une thrombose aortique extensive englobant l'origine des artères rénales.

— *L'œdème pulmonaire infecté* : il représente une complication relativement fréquente chez les malades porteurs d'une hypertension pulmonaire et dont la coarctation s'était manifestée par des épisodes d'infection à ce niveau.

Nous avons perdu secondairement un malade de cette complication : il s'agissait d'un nourrisson de 6 mois porteur d'une I.M. importante avec décompensation cardiaque et hypertrophie ventriculaire majeure à l'E.C.G. Un sub-œdème pulmonaire infecté apparut rapidement après l'intervention, compliqué secondairement par une otite grave. La scène ne put être jugulée par les antibiotiques, le décès survint dans un autre Service. La vérification montra une fibro-élastose de l'endocarde.

A côté de cette complication infectieuse mortelle, nous avons observé deux types de complications secondaires :

- l'hémothorax post-opératoire ;
- les complications digestives.

a) *L'hémothorax :*

L'hémothorax post-opératoire représente une complication fréquente, mais de gravité variable. En règle, les hémorragies importantes sont précoces et se traduisent par l'issue de sang au niveau du drain d'aspiration. Cet écoulement peut être normal ou même important, et céder du fait du siphonage. Parfois au contraire, il s'aggrave, entraînant des manifestations de collapsus avec chute tensionnelle, pouls rapide, sueur, pâleur et manifestations respiratoires traduisant la compression du parenchyme par des caillots volumineux ; un tel tableau impose la réintervention le plus rapidement dans le double but :

- de décailloter la cavité pleurale ;
- de tâcher de découvrir et de contrôler la cause de l'hémorragie.

On peut voir des hémothorax secondaires qui se produisent après l'ablation des drains. Ils sont en général peu importants et justiciables de la ponction, rarement de la pleurotomie. Cependant, nous avons observé une hémorragie intra-pleurale tardive qui a dû être réopérée au 10^e jour.

Nous avons observé 12 cas d'hémothorax, dont 9 ont nécessité une intervention de décaillotage.

La cause de l'hémorragie est variable et peut être :

— Une fuite au niveau de l'anastomose : elle peut en général être facilement aveuglée par quelques points ; nous avons observé deux fois cette complication. Dans les deux cas, un seul point en U fut suffisant.

— Une artère intercostale : celle-ci peut être blessée et saigner, soit dans la paroi thoracique, soit dans le médiastin. Nous avons observé deux hémorragies de ce type : chez un troisième malade, la blessure intéressait une petite collatérale aortique.

— Le décollement d'une symphyse pleurale : la présence de cette lésion complique singulièrement le temps de dissection,

elle est responsable aussi d'hémorragies post-opératoires. C'était le cas d'un de nos malades, l'hémorragie en nappe céda au décaillotage et à quelques points de coagulation.

— Enfin bien souvent on ne trouve rien : ce fut le cas dans trois de nos observations : l'intervention se réduit alors à un simple décaillotage.

— Les suites du décaillotage sont toujours extrêmement simples.

L'indication de « reprise » opératoire doit donc être extrêmement large et ne prêter à aucune hésitation.

b) *Les complications digestives :*

Elles sont signalées par tous les auteurs, et ont fait l'objet de nombreuses publications, à la suite des travaux de Ring et Lewis qui étudient 18 cas de syndrome abdominal aigu après cure de coarctation.

Sealy et la majorité des auteurs pensent que ces troubles sont en rapport avec l'hypertension subite du système circulatoire splanchnique distendant la média et créant de petits foyers de nécrose intra-murale. Ces phénomènes d'artériolite et la stase sanguine sensibiliseraient l'intestin à la moindre infection et au moindre traumatisme. Les premières publications qualifiaient ces accidents d'infarctus intestinal sur l'aspect de l'intestin et sur les manifestations cliniques. Secondairement, et au début dans les formes graves, apparaissent des troubles qui en imposent pour une perforation digestive : une appendicite aiguë, une perforation gastrique, et peuvent conduire à une intervention curatrice.

Poth, comme Gélissen, trouvent en général, une infection à staphylocoques.

Le traitement doit être symptomatique et en dehors des indications chirurgicales qui s'imposent par la gravité des signes généraux et locaux, il a une double visée :

— diminuer l'acoup tensionnel intestinal, en administrant systématiquement des hypotenseurs type Serpasil, lorsque la tension artérielle post-opératoire reste élevée ;

— éviter l'infection intestinale par administration d'antibiotiques spécifiques. Certains auteurs ont même préconisé une

préparation intestinale systématique identique à celle de la chirurgie colique.

Ring et Lewis, Sealy et Gélissen publient des complications abdominales mortelles.

Nous avons été étonnés, pour notre part, de ne pas observer de syndrome abdominal post-opératoire grave de ce type ; par contre, deux de nos malades ont dû être opérés d'une autre complication digestive :

— *l'ulcère aigu post-opératoire.*

OBS. n° 49. — V... Gérard, 8 ans ; mongolien, porteur d'une sténose de l'isthme et d'un R.A. sus-valvulaire confirmé à l'angiographie par P.V.G.

Opération de Crafoord le 22-2-62.

Les suites opératoires sont simples, mais des manifestations abdominales apparaissent associées à un mélœna. La radiographie abdominale sans préparation est normale et l'examen physique apporte peu de choses. Le 26-11-62, l'intervention découvre l'intestin grêle plein de sang et au niveau de l'estomac, un ulcère perforé de la face postérieure du premier duodénum. Celui-ci est suturé et enfoui, une gastro-entéro-anastomose est pratiquée. Le résultat est excellent, mais le malade a refait secondairement une hématomérose et reste hypotrophique.

OBS. n° 55. — M... Michel, 8 ans : petit malade porteur d'une coarctation associée à une communication interventriculaire avec insuffisance tricuspидienne vérifiées par angiographie sélective par P.V.G. Le malade fut opéré en deux temps le 25-5-62 : opération de Crafoord.

Le 31-5-62 : apparition d'une hémorragie intestinale avec collapsus, l'examen abdominal est négatif, la décision d'intervenir est cependant prise : on découvre un ulcère perforé de la taille d'un pouce à la face postérieure du premier duodénum immédiatement en aval du pylore. Suture. Enfouissement, gastro-entéro-anastomose. Les suites furent simples.

Le 26-9-1962, la communication interventriculaire et la lésion tricuspидienne purent être traitées sous circulation extracorporelle.

Nous avons revu cet enfant le 22-1-1964 : le résultat cardiovasculaire est excellent, mais ce malade porteur d'une gastro-entéro-anastomose reste un peu chétif et anorexique.

3. LES COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES TARDIVES :

Celles de *l'opération de Crafoord* sont relativement peu nombreuses, et elles intéressent en général la région de l'anastomose :

— *l'anévrisme*, nous ne l'avons jamais observé ;

— *la thrombose tardive* : seule l'angiographie pourrait en faire la preuve, chez aucun de nos malades nous n'avons découvert de manifestation pouvant évoquer cette complication.

Par contre, nous avons à déplorer une complication tardive : celle-ci intéresse un malade chez lequel une prothèse avait été mise en place.

Les complications secondaires propres à *la prothèse* sont, comme nous l'avons déjà mentionné :

— la dilatation anévrysmale ;

— la coudure entraînant une thrombose, plus que la thrombose spontanée ;

— la calcification secondaire.

Chez notre malade, il s'agissait d'une complication d'un autre type :

OBS. n° 14. — Malade âgé de 18 ans présentant un tableau typique de coarctation, avec insuffisance aortique associée. L'intervention, le 10-11-1959, fut extrêmement difficile. Il existait une symphyse pleurale sur toute la région isthmique avec un état manifestement inflammatoire de cette zone, intéressant le tissu médiastinal, l'aorte et ses collatérales. En raison de ces conditions, une anastomose directe est absolument impraticable. Une résection large est réalisée, et la continuité rétablie par une prothèse en dacron de 5 cm. L'intervention, extrêmement difficile, a duré 6 heures, dont 4 heures de clamage aortique. Une hémorragie intra-pleurale secondaire nécessita une réintervention pour décaillotage, celle-ci était en rapport avec un hématome médiastinal par hémostase difficile d'une intercostale.

Ce malade quitta le Service avec un état local et cardiovasculaire très satisfaisant : la T.A. était descendue de 16,5/10,5 à 13/9, les pulsations fémorales étaient parfaitement perçues.

On apprit quelques mois plus tard que le malade était réhospitalisé dans un Service de cardiologie pour une endocardite infectieuse maligne, dont il mourut. La vérification mit en évidence de très importantes lésions intra-cardiaques avec énorme perforation valvulaire. La greffe et les sutures étaient en ordre.

En somme, parmi ces complications, nous eumes à déplorer :

— 7 complications précoces fatales par arrêt cardiaque (6) et par œdème infecté (1) ;

— 12 hémothorax post-opératoires, dont 9 nécessitèrent une intervention de décaillotage ;

— 2 ulcères aigus hémorragiques et perforés, qui durent être opérés d'urgence ;

— 1 décès secondaire par endocardite infectieuse maligne.

CHAPITRE VI

INDICATIONS OPERATOIRES ET RESULTATS

Nous les envisagerons successivement, en cas de coarctation simple isolée, puis en cas de coarctation compliquée ou avec lésions associées, enfin dans le cas du petit enfant.

Tous les malades ont été opérés dans le Service du Professeur Michaud et la plus grande partie y a été suivie, un certain nombre ont été revus par leur médecin qui a répondu à notre questionnaire concernant leurs résultats post-opératoires.

Critères permettant d'apprécier le résultat opératoire :

L'analyse de ce résultat doit tenir compte de différents éléments d'appréciation difficile. Un certain nombre d'entre eux, dits objectifs, tels que l'E.C.G., le phonocardiogramme et la radiographie thoracique, ne sont pas, de l'avis de la majorité des auteurs, des témoins exacts de l'amélioration des malades. La symptomatologie subjective est souvent peu marquée, voire absente avant l'intervention. Le seul critère acceptable est représenté par la tension artérielle tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

L'auscultation cardiaque :

De l'avis de la majorité des auteurs, la disparition du souffle ne se voit que dans une faible proportion des cas. Mais la persistance d'un souffle systolique d'intensité modérée ne peut pas être considérée comme un signe formel de rétrécissement. Gross, après Hartmann, estime que la persistance de ce souffle est en rapport avec la circulation collatérale profonde qui persiste souvent.

Gélissen invoque aussi la responsabilité des valvules aortiques bicuspides, ayant constaté qu'en cas de bicuspidie, le souffle systolique est nettement plus important. Par ailleurs, cet auteur a pu observer la persistance d'un souffle systolique basal et interscapulo-vertébral chez un malade dont la sténose avait été réséquée et les moignons aortiques suturés. Pour notre part, sur les 71 malades chez lesquels le souffle systolique avait été apprécié avant l'intervention, dans 13 cas, celui-ci était minime ou non perçu, et dans 11 cas, sur ces 13 malades, il avait totalement disparu après l'intervention.

L'E.C.G. :

Les modifications préexistantes ont, d'après tous les auteurs, tendance à s'améliorer, mais relativement lentement.

En fait, sauf chez les malades qui présentent des modifications très importantes avant l'intervention, cette amélioration de l'E.C.G. est peu marquée, au moins durant la première année.

La radiographie thoracique et l'image cardiaque :

Chez les malades qui présentent un gros cœur avant l'intervention, témoin d'une hypertrophie ventriculaire qui a été longue à s'installer, l'amélioration est souvent nulle, ou extrêmement lente chez les malades les plus âgés. Cependant, on peut s'attendre chez les sujets relativement jeunes, à une diminution du volume du ventricule gauche dans les années qui suivent la cure de coarctation. On peut constater un certain parallélisme entre l'évolution de l'E.C.G. et du volume cardiaque sur la radiographie thoracique.

Presque tous nos malades ont été revus de façon systématique au début de l'année 1964. La majorité d'entre eux habitant loin de Lyon, et étant satisfaits, du point de vue subjectif, du résultat de leur intervention, nous n'avons pu leur imposer qu'une consultation externe. Une partie n'a pas pu se rendre à cette consultation, et nous a renvoyé le questionnaire qui lui avait été adressé, rempli par les soins d'un médecin cardiologue, ou du médecin de famille.

Ce questionnaire portait sur l'état des symptômes fonctionnels, dyspnée d'effort, épistaxis, étourdissements, vertiges, céphalées, froideur ou claudication des membres inférieurs,

etc..., lorsque ceux-ci existaient avant l'intervention. La T.A. aux quatre membres, la persistance d'un souffle systolique, l'état actuel de l'E.C.G. et de la radio thoracique de face y étaient aussi mentionnés. Enfin, on demandait aux malades et au médecin traitant un jugement sur la qualité du résultat. Nous envisagerons ces différents points au cours de ce chapitre, mais nous n'avons retenu, pour l'appréciation exacte et globale de ces résultats, que les trois points suivants :

1) *La pression artérielle aux membres supérieurs :*

Nous avons considéré comme mauvais résultat, la persistance post-opératoire d'une tension artérielle au-dessus de 140 mm de Hg.

Au-dessus de 140 mm de Hg, ce résultat a été considéré comme moyen du point de vue tensionnel, lorsque la chute post-opératoire a été d'au moins 30 mm de Hg. Il a été considéré comme mauvais, lorsque cette chute tensionnelle a été inférieure à ce chiffre.

2) *La perception parfaite des pulsations artérielles au niveau des membres inférieurs* et des pulsations fémorales en particulier :

Cet examen, qui peut paraître subjectif, garde une grande valeur du fait de ce que tous les malades ont été revus sous cet angle par des médecins cardiologues, soit de notre Service, soit du Service de clinique médicale cardiologique.

3) *L'état actuel des signes fonctionnels :*

Celui-ci, laissé à l'appréciation du médecin, a été complété par le jugement du malade sur son résultat ; un malade qui a pu reprendre sans trouble son travail dans des conditions normales, étant considéré comme ayant un bon résultat fonctionnel.

1. — LA COARCTATION SIMPLE ISOLEE

Nous en avons observé 45 cas ; parmi lesquels 6 étaient âgés de moins de 3 ans (nous en reparlerons à propos du petit enfant).

a) Indication opératoire

Cette indication est posée de façon pratiquement systématique (en dehors du cas de la coarctation du nourrisson et du petit enfant). Le seul problème qui se pose est celui de l'âge le plus favorable à l'intervention. Pour tous, il se situe entre 8 et 15 ans. En effet :

— *Avant 8 à 10 ans*, l'âge critique que constituent les premières années, où peuvent se poser des indications d'urgence, est terminé. Le traitement médical et hygiéno-diététique permet toujours d'attendre un développement somatique suffisant, qui sera plus favorable à la réalisation d'une anastomose de bon calibre.

— *Au-delà de 15 ans*, on commence à observer avec une plus grande fréquence des hypertensions importantes, et relativement anciennes, accompagnées de lésions dégénératives artérielles : athérome, distension, anévrisme ; cependant, ces complications ne sont pas l'apanage d'un âge avancé : sur nos 5 observations de malades porteurs d'anévrisme, 4 concernaient des malades de moins de 10 ans ; nous avons observé d'autre part des lésions de sclérose coronarienne très importantes chez un enfant de 8 mois.

Dans notre étude, nous avons donc 6 malades de moins de 3 ans, 23 entre 3 et 15 ans et 16 au-dessus de 15 ans ; à noter que pour les 23 malades opérés entre 3 et 15 ans, la majorité se situait entre 8 et 15 ans.

Nous n'avons pas opéré de malade au-delà de 32 ans.

— *Au-dessus de 30 ans* : cet âge constituerait, avec les moins de 2 ans, les limites extrêmes des indications opératoires pour bien des médecins, en fait cette position est discutable. Il est certain qu'après 30 ans, les lésions artérielles dégénératives, secondaires à une hypertension ancienne, sont stabilisées, et que l'on peut craindre dans ces conditions, la persistance de l'hypertension après l'intervention ; d'autre part, on peut penser que l'affection bien tolérée jusqu'à 30 ans, le sera encore pendant de longues années. Dans les deux cas, il n'en est rien ; en effet, d'une part, c'est à cet âge que réapparaissent les décompensations cardiaques ; d'autre part, nombre d'auteurs

font état de statistiques importantes chez des malades âgés avec des résultats aussi bons que chez le sujet jeune : sur les malades âgés qu'il avait opérés, Gélissen, en 1959, avait revu 15 malades entre 31 et 40 ans et 5 malades de plus de 41 ans : la moyenne de la chute tensionnelle systolique était de 54 et 51 mm de Hg, soit la plus forte qu'il ait observée à tout âge. Il est certain que le risque opératoire augmente, sur 41 opérés, Gélissen en a perdu 8 précocement ou secondairement, mais « l'espoir de vie » de ces malades était, il faut le dire, extrêmement peu important.

Nous pensons que ces malades âgés, pourraient bénéficier d'une intervention réalisée sous by-pass pulsé oreillette gauche-fémorale, comme les anévrysmes aortiques situés en dessous de la sous-clavière gauche. Cette tactique nous paraît préférable à celle du simple pontage prothétique enjambant la sténose qu'a proposé De Bakey.

Pour notre part, nous avons opéré 15 malades entre 20 et 32 ans et il ne nous est pas paru que l'augmentation de l'âge aggravait l'intervention. Il n'en reste pas moins vrai que pour la commodité et la sécurité de l'opération, l'âge idéal se situe autour de 10 ans, entre 8 et 15 ans.

b) Contre-indications opératoires

Elles sont rares et discutables ; la mortalité opératoire est minime. Chez les malades opérés de coarctation simple, nous n'avons eu aucun décès. Dans ces conditions, les seules contre-indications temporaires sont constituées par l'existence d'une endocardite infectieuse en activité (il faut la rechercher particulièrement en cas de bicuspidie aortique soupçonnée) ou d'un rhumatisme articulaire aigu. L'apparition et le développement d'un anévrysme peut cependant forcer la main au cours de l'évolution d'une E.I. L'intervention sera alors réalisée dans des conditions très difficiles. Un décès de Gélissen est à mettre sur le compte de ces circonstances.

— La coexistence d'une affection grave, générale, rénale, pulmonaire ou autre peut elle aussi faire poser une contre-indication temporaire ou définitive.

— Enfin reste le problème des sténoses bien supportées et incomplètes où le gradient de pression est faible, où l'aortogramme montre le peu de retentissement de la sténose. La position vis-à-vis de ces malades est sûrement très discutable. Nous n'avons pas eu l'occasion d'en rencontrer.

A ce chapitre doit se rattacher celui des contre-indications à la résection du fait de découvertes opératoires inattendues, tel le cas d'un malade chez qui la tentative d'aortographie avait entraîné la constitution d'une gangue de péri-aortite dense et étendue empêchant la libération suffisante de la zone sténotique, et qui rendait déraisonnable toute résection.

c) Le procédé employé

Celui-ci a été :

opération de Crafoord : 43 fois ;
prothèse : 2 fois.

d) Les résultats :

1) Mortalité : *nulle*.

En effet, dans cette série de 45 malades, quel que soit l'âge, nous n'avons observé *aucun incident ni accident mortel précoce ou tardif*. Cette bénignité qui nous paraît certaine, représente pour nous, l'argument majeur en faveur de l'indication systématique en cas de coarctation isolée.

2) Morbidité :

Celle-ci se limite à 4 hémithorax post-opératoires précoces ayant tous nécessité une intervention de décaillotage. Cet incident est à considérer comme mineur.

3) Résultats éloignés :

Jugés selon les trois critères que nous avons énoncés, ils se répartissent de la façon suivante :

— 0 à 3 ans : 6 cas, 5 excellents résultats, 1 bon résultat qui n'a pas été revu secondairement.

— 3 ans à 15 ans : 23 cas, 17 excellents résultats, 3 bons résultats immédiats mais non revus, un bon résultat trop récent, 2 résultats discutables dont voici les observations :

— OBS. n° 26. — B... Bernard, 8 ans. Coarctation typique sans symptomatologie fonctionnelle, avec une tension artérielle à 11/6 aux membres supérieurs, mais des pouls fémoraux non perçus, le diagnostic est confirmé angiographiquement par P.V.G.

Le 23-6-1960, opération de Crafoord typique.

Le 10-7-1963, le malade est revu, la tension artérielle ne s'est pas modifiée, mais les pulsations fémorales ne sont pas perçues. Une indication de ponction ventriculaire gauche de contrôle est posée à cette date, à réaliser lorsque l'enfant pourra être réhospitalisé. Celle-ci n'a pas encore été pratiquée.

On peut se demander dans ce cas, s'il s'agit d'une anastomose insuffisante (celle-ci avait été aisée et « confortable » d'après le compte rendu opératoire), ou bien d'une thrombose de cette anastomose, ce qui paraît peu probable.

— OBS. n° 45. — A... Yves, 14 ans. Séméiologie de coarctation simple avec un élément particulier : cet enfant présentait dès l'enfance une dyspnée d'effort asthmatiforme, et avait été considéré et traité comme asthmatique. La T.A. est à 140 mm de Hg/70 aux membres supérieurs, les pouls fémoraux ne sont pas perçus.

Le diagnostic est confirmé à l'angiographie sélective par P.V.G.

Le 11-7-1961, opération de Crafoord. On note dans les suites opératoires que les pulsations fémorales sont perçues, mais un peu faiblement. Le malade est revu le 30 janvier 1964 : la tension artérielle est à 14/8 aux membres supérieurs, mais elle s'élève parfois à 15, les pulsations fémorales restent faibles et la tension artérielle au brassard est de 75 mm de Hg au cou-de-pied. Les signes physiques, l'E.C.G., la radiographie thoracique ne sont pas modifiés. Mais le malade et le médecin cardiologue constatent une nette amélioration de la dyspnée. Il n'est plus question d'asthme. Dans ce cas donc, on peut aussi discuter une insuffisance du calibre de l'anastomose bien que l'intervention ait été extrêmement simple, mais une fois encore, le malade et le médecin considèrent qu'il y a une très importante amélioration de la scène fonctionnelle, la dyspnée asthmatiforme qui gênait le malade ayant complètement disparu. Par ailleurs, une tension à 14/8 ne représente pas un taux très élevé chez un malade de 12 ans, celle-ci ne s'étant pratiquement pas modifiée depuis l'intervention.

— *Plus de 15 ans* : 16 cas observés, 12 excellents résultats, 1 malade porteur d'un bon résultat immédiat, qui a été perdu de vue, 3 résultats discutables dont voici les observations :

— OBS. n° 44. — Il s'agit d'un malade chez lequel une prothèse a dû être mise en place, dont nous reparlerons dans le paragraphe suivant.

— OBS. n° 9. — B... Paule, 24 ans. Découverte à une visite d'embauche d'une hypertension à 18,5/11,5, avec absence de pulsations artérielles fémorales. Cette malade subit une angiographie sélective par P.V.G., qui confirme la sténose, jugée « longue ».

Le 25-3-1959 : opération de Crafoord. Celle-ci est réalisée sur une sténose de 3,5 cm avec perfusion d'Arfonad intraveineux, l'intervention se passe de façon tout à fait normale.

Les suites opératoires sont simples. La malade est revue 6 mois après avec un excellent résultat ; la T.A. est à 15/10 et les pulsations fémorales sont parfaitement perçues. Le souffle systolique a disparu.

Le 22-1-1964 : la T.A. est à 16/9 aux membres supérieurs, le souffle systolique a totalement disparu, l'E.C.G. est normal. Les pouls fémoraux paraissent faibles, alors que l'aorte abdominale bat très amplement. La malade mène une vie entièrement normale et ne ressent aucun trouble.

La signification de ces pouls fémoraux, secondairement mal perçus alors que l'aorte bat amplement, est d'explication difficile, du fait aussi de l'absence de troubles fonctionnels au niveau des membres inférieurs. Il est discutable, dans ces conditions, de proposer à nouveau à cette malade une artériographie de contrôle.

— OBS. n° 64. — B... Gérard, 19 ans 1/2, coarctation découverte à un examen systématique du fait d'une tension artérielle à 17,5/9 associée à une absence de pouls fémoraux. Le malade présente de façon très fréquente : céphalées, vertiges, épistaxis répétés et claudication d'effort des membres inférieurs, associés à une dyspnée d'effort gênante. L'angiographie sélective par ponction ventriculaire gauche montre une coarctation très serrée.

Le 24-1-1963 : opération de Crafoord typique. La résection porte sur un diabolo de 2 cm avec un orifice de la taille d'une allumette.

Les suites opératoires sont simples.

Le 19-2-1963, le souffle systolique a disparu, la T.A. est à 17/8, les fémorales sont parfaitement perçues.

Le 25-1-1964 : céphalée, épistaxis, vertiges ont totalement disparu. Seule persiste une dyspnée d'effort. Le malade se dit extrêmement amélioré. La T.A. est cependant à 18/8 aux membres supérieurs, mais 160 mm de Hg aux membres inférieurs. Les pulsations fémorales sont parfaitement perçues, l'E.C.G. est normal, il persiste un gros ventricule gauche à la radiographie thoracique.

Cette observation pose le problème de l'hypertension persistant après une cure très satisfaisante de la sténose, dont témoigne dans ce cas la T.A. élevée aux membres inférieurs, et la parfaite perception actuelle des pulsations à ce niveau.

S'agit-il d'une hypertension essentielle ou d'une hypertension d'origine rénale ?

— Le problème est extrêmement difficile à trancher.

En conclusion :

Au total, sur 45 cas de sténose simple, la mortalité est nulle et nous avons 34 excellents résultats, 6 bons résultats immédiats, non revus ou trop récents, et 5 discutables ; donc sur 39 cas retenus, 34 excellents résultats, soit 87 %.

e) Coarctations simples ayant nécessité la greffe vasculaire

Sur ces 45 malades, 2 ont nécessité l'emploi d'une prothèse.

— *Indication* : celle-ci a été posée une fois d'emblée, une fois après échec de l'anastomose directe :

— OBS. n° 32. — Il s'agissait d'une sténose banale, mais après résection du « diabolos », les parois aortiques s'avèrent de structure particulièrement friable. Une anastomose bout à bout est tentée, mais les points de suture déchirent. La résection est reportée en tissu sain et l'on met en place une prothèse en plastique. Le résultat immédiat et secondaire s'avère excellent.

— OBS. n° 44. — Voici son résumé :

F... Louis, 19 ans ; découverte à 18 ans d'une hypertension artérielle à 19/10 avec pulsations fémorales à peine perceptibles et souffle systolique estimé à 2,5/6. L'E.C.G. met en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche. L'angiographie sélective par P.V.G. fait suspecter une sténose longue. Le 7-7-1961, intervention : il s'agit d'une sténose à segment sus-strictural long de 3 cm et étroit. En raison de la mauvaise qualité de l'aorte sus-jacente, on se décide à mettre en place une prothèse qui s'avère, en fin d'intervention, un peu longue et de calibre légèrement inférieur aux deux portions qu'elle réunit.

Dès le premier jour, les fémorales sont mal perçues.

Le malade est revu le 6-2-1964, le résultat est médiocre, la T.A. aux membres supérieurs est à 16,5/10. Les pouls fémoraux sont mal perçus. La T.A. aux membres inférieurs est de 130 mm de Hg au niveau du cou-de-pied (méthode du brassard). Il persiste un

souffle systolique à 2/6. Il est certain que chez ce malade, on doit incriminer le calibre et peut-être une coudure secondaire de la prothèse.

Cependant il présentait avant l'intervention une dyspnée d'effort importante et il s'estime extrêmement amélioré. Par ailleurs, le cœur est de taille normale, l'E.C.G. ne montre qu'un axe gauche sans aucun signe d'hypertrophie ventriculaire.

— *Résultats :*

Nous n'avons eu à déplorer dans les suites qu'un hémio-thorax ayant nécessité un décaillotage (Obs. N° 32).

Quant au résultat lointain, chez ces deux malades, il n'a été marqué par aucune des manifestations de dégénérescence de la prothèse : dilatation ou calcification, mais l'avenir lointain reste cependant hypothéqué. La qualité du résultat est excellente dans un cas, discutable dans l'autre (Obs. N° 44) que nous venons de citer.

2. — LES COARCTATIONS ASSOCIEES ET COMPLIQUEES

Nous en avons observé 35 cas, parmi ceux-ci, un cas a été éliminé, opéré pour une C.I.V., on découvrit une coarctation de forme extrêmement anormale, avec circulation de type fœtal dont la cure était impossible :

Obs. N° 67 : W... Jean, 4 ans, ce malade fut opéré pour une communication interventriculaire. La ponction ventriculaire gauche n'avait pu être pratiquée pour des raisons matérielles.

L'intervention découvrit une toute petite communication inter-ventriculaire qui ne suffisait pas à expliquer l'hypertension de l'artère pulmonaire mesurée à 70 mm de Hg. On découvrit une sténose avec aplasie extrêmement longue de l'aorte. L'artère pulmonaire gauche se continuait à plein canal en aorte thoracique qui devenait droite. Cette disposition rendait impossible tout acte complémentaire.

Sur ces 34 malades, 10 avaient moins de 3 ans. Nous ne ferons que les citer, nous réservant d'en reparler par la suite car tous les problèmes à cet âge, sont très différents.

a) Indication opératoire

Le cas du petit enfant étant exclu, le problème de l'indication opératoire est peu différent de celui de la forme simple. Comme dans celle-ci, on doit être très large d'intervention.

Cette intervention est encore plus systématique lorsque la lésion associée est cliniquement et hémodynamiquement au second plan. Par contre, l'existence de lésions associées importantes pose chez le grand enfant et chez l'adulte un nouveau problème, celui de la cure de la deuxième lésion. En effet, à cet âge, un geste complémentaire est théoriquement presque toujours possible.

Deux rétrécissements aortiques, une communication inter-ventriculaire et un canal atrio-ventriculaire, associés à une coarctation ont ainsi été opérés de façon complète.

b) Contre-indications opératoires

Il y a en fait peu de contre-indications opératoires spéciales à la cure de coarctation du fait d'une lésion associée :

— le SITUS OPÉRATOIRE peut là aussi imposer l'abstention comme ce fut le cas dans l'observation N° 67 que nous venons de citer ;

— une LÉSION MITRALE MAJEURE est considérée par beaucoup comme une contre-indication formelle.

En fait, en cas de rétrécissement mitral, même important, et opérable, la cure chirurgicale associée est réalisable par la même voie, et doit être pratiquée dans le même temps.

Pour ce qui est de l'insuffisance mitrale importante, le problème est très discuté. Il est certain que le retentissement cardiaque et pulmonaire de cette insuffisance mitrale fait courir un risque que l'on peut juger rédhibitoire. Mais, il n'en est pas moins vrai que la cure de la coarctation améliorera de façon très importante l'état cardiaque en supprimant le facteur purement fonctionnel de la régurgitation mitrale avec l'hypertension artérielle.

Dans ce cas aussi se discute l'indication de la cure simultanée des deux lésions. Nous ne l'envisagerons que d'un point de vue absolument théorique, étant donné que sur les 3 insuffisances mitrales que nous avons observées, deux fois chez de petits enfants porteurs d'une fibro-élastose, il n'en était même pas question.

Dans un cas, que nous décrirons plus loin, cette éventualité s'est présentée de façon un peu spéciale il est vrai : il s'agissait d'un canal atrio-ventriculaire avec défaut de la valvule mitrale.

Cette question reste en fait soumise à l'incertitude qui pèse sur les possibilités exactes de la chirurgie mitrale plastique ou prothétique.

c) Problèmes posés par la correction de la lésion associée à la coarctation

Nous ne les envisagerons qu'à la lumière des cas que nous avons observés.

Un point surtout est à étudier : celui de la chronologie de ces deux corrections ; la cure de la lésion associée doit-elle être simultanée ou retardée ?

— La nécessité de la mise en place d'une circulation extra-corporelle ne doit pas en théorie, entrer en ligne de compte. En effet, celle-ci peut être installée dès la fin de l'opération de Crafoord. Cependant, on doit admettre que cette circulation extra-corporelle sous anti-coagulants fait courir au malade un risque très sérieux d'hémorragie per-opératoire et secondaire, risque déjà important du fait de la coarctation.

— Quant à la voie d'abord, elle doit, elle aussi, entrer en ligne de compte ; la possibilité d'opérer les deux lésions par la même thoracotomie représente une éventualité favorable au geste simultané. Celle-ci ne se rencontre en fait que dans le cas du rétrécissement aortique lorsqu'on a décidé de pratiquer son traitement par voie trans-ventriculaire. En fait, ce procédé aveugle, doit à notre avis être rejeté .

— Il est certain d'autre part, qu'après résection de la coarctation, le régime de tension aortique s'abaisse et l'irrigation coronaire peut en être affectée si le R.A. est laissé en place.

On a beaucoup insisté sur ce risque d'insuffisance coronaire aiguë après levée du barrage sténotique. Gelissen considère qu'un gradient de 40 mm de Hg entre le ventricule gauche et l'aorte impose la cure simultanée.

Nous pensons que l'association des deux temps opératoires constitue pour l'intervention du fait de sa durée, de l'importance du choc, du risque supplémentaire d'hémorragie, un facteur d'aggravation que ne compensent pas ces avantages théoriques

1° CURE DU RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE ASSOCIÉ :

Nos deux cas de coarctation + R.A. associés ne sont pas comparables, quant au traitement qui pouvait leur être appliqué.

— OBS. n° 57. — D... Christian, 16 jours ; malgré l'âge, nous plaçons ici le rapport de l'observation.

Ce nouveau-né est vu en défaillance cardiaque sévère avec pleurésie droite. Par ailleurs, il existe une cyanose des membres inférieurs, et les pouls fémoraux sont bien perçus. D'autre part, au souffle systolique interscapulo-vertébral, s'associe un souffle très important de sténose aortique orificielle et d'insuffisance mitrale. Seul un traitement chirurgical de désespoir pouvait être tenté, il devait comporter le double geste sur la coarctation d'une part et sur le rétrécissement aortique d'autre part.

L'intervention mit en évidence l'association d'un rétrécissement aortique très serré, d'un canal artériel sous-sténotique très important.

L'évolution fut fatale rapidement malgré l'intervention et la vérification révéla l'existence d'une très importante fibro-élastose du ventricule gauche responsable de l'insuffisance mitrale.

— OBS. n° 70. — C... Jean-Claude, 14 ans.

Découverte en bas âge de la coarctation et d'un rétrécissement aortique important. A l'entrée, le souffle systolique du R.A. est estimé à 3/6 avec un frémissement à 2/4. La T.A. est à 15/8 aux membres supérieurs, les pulsations fémorales ne sont pas perçues, l'E.C.G. montre une hypertrophie ventriculaire gauche du type « barrage ».

L'angiographie sélective par P.V.G. confirme le diagnostic des deux lésions. Il est décidé d'intervenir en deux temps : opération de Crafoord, puis valvulotomie à ciel ouvert sous circulation extra-corporelle.

Le 19-5-1963, opération de Crafoord typique. Les suites sont simples, mais on note que les pulsations fémorales sont faiblement perçues.

Quelques mois après, on pratique une angiographie de contrôle par P.V.G. : l'anastomose est bien perméable ; il existe un rétrécissement aortique orificiel avec dilatation de l'aorte ascendante.

Le 15-11-1963, sous circulation extra-corporelle et hypothermie à 20°, valvulotomie à ciel ouvert d'un rétrécissement aortique par bicuspidie.

Les suites opératoires sont simples, troublées seulement par une ostéite sternale.

Le 13 janvier 1964, le malade est revu, la tension artérielle est maintenant à 10/7 aux membres supérieurs, les artères fémorales sont parfaitement perçues, le rétrécissement aortique est bien corrigé, il existe actuellement une insuffisance aortique avec souffle diastolique à 2/6.

Deux éléments nous paraissent intéressants dans cette observation :

1) La cure isolée de la coarctation qui fut extrêmement bien supportée malgré l'existence d'un gradient très important, 225 mm de Hg dans le ventricule gauche, pour 100 mm dans l'aorte.

2) Les pulsations fémorales qui étaient mal perçues après cure de la sténose sont redevenues tout à fait normales dès la valvulotomie aortique.

2° CURE DE LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE ASSOCIÉE :

Nous avons observé deux communications interventriculaires associées à des coarctations. L'observation N° 67 a été éliminée, car aucun geste ne pouvait être pratiqué sur la sténose aortique très anormale. Voici notre seconde observation :

— Obs. n° 55. — M... Michel, 8 ans. Il s'agit d'un jeune enfant chez lequel la C.I.V. a été découverte au 5^e mois de la vie et le diagnostic d'insuffisance tricuspiddienne associée porté simultanément.

L'angiographie veineuse, puis par ponction ventriculaire gauche, mit en évidence les deux lésions. La sténose de l'isthme avait été suspectée en raison d'une tension à 14/8 et de pulsations fémorales faiblement perçues. La décision fut prise d'opérer en premier lieu

la coarctation, de façon à s'assurer d'une excellente C.E.C. pour la cure de la C.I.V.

Le 25-5-1962, opération de Crafoord : celle-ci est pratiquée sous hypothermie modérée, en raison de l'angiographie qui concluait à une faible circulation collatérale ; elle était en fait importante. Il s'agissait d'une sténose peu serrée.

Les suites furent troublées par la perforation d'un ulcère aigu hémorragique, qui dut être opéré le 31-5-1962.

Le 26-9-1962 : cure de la C.I.V. et de la lésion tricuspидienne coexistante sous circulation extracorporelle. Les suites opératoires furent simples, le résultat actuel est excellent.

3° CURE DU CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE :

— OBS. n° 23. — A... Jacques, 4 ans 1/2. Il s'agit d'un enfant chez lequel est découvert à l'âge de 4 mois un souffle systolique.

Hospitalisé dans un Service de cardiologie, on porte le diagnostic de coarctation associée à une communication inter-auriculaire.

L'angiographie met en évidence la coarctation et l'existence d'un shunt gauche-droit important de type « canal atrio-ventriculaire ».

Le 1-6-1960, opération de Crafoord : coarctation de siège habituel à segment sus-sténotique bref et inutilisable. La sténose est attirée par un gros ligament artériel qui l'aggrave.

Réssection de la sténose et réimplantation du segment inférieur sur la crosse aorte sous-clavière,

Pièce opératoire : il s'agit d'une sténose incomplète, admettant une « plume de poule ».

Les suites sont simples.

Le 26-10-1960, intervention complémentaire : sous circulation extracorporelle et hypothermie profonde, par sternotomie médiane, large atriectomie droite, qui montre une petite fissure mitrale que l'on répare par deux points, d'autre part la lésion principale est constituée par un ostium primum au-dessus du septum inter-ventriculaire que l'on obture avec un patch en ivalon cousu par des points en U séparés. La température œsophagienne descend à 10° ; suture de l'atriectomie droite pendant le réchauffement. Défibrillation d'un seul choc à 32°.

Dans ce cas, la coarctation, bien que largement opérée, avec une T.A. à 130 mm de Hg aux membres supérieurs pour 120 aux membres inférieurs, a représenté une gêne certaine à la C.E.C. : soit par un certain degré de sténose, soit plus probablement par le volume des collatérales existant encore ; et il a fallu un débit très important (140 cc/kg/min) pour assurer une T.A. à 50-60 mm de Hg au niveau de l'artère radiale droite.

d) Nos résultats en cas de lésions associées

— *Jusqu'à 3 ans* : 10 malades, dont un anévrisme aortique (rapporté plus loin), 5 décédèrent, 4 excellents résultats furent observés, un bon résultat immédiat a été perdu de vue.

— *0 à 3 mois* : 5 malades, 3 décédèrent, nous eûmes 2 bons résultats.

— *3 mois à 3 ans* : 5 malades, dont un anévrisme, 2 malades décédèrent. Nous eûmes 2 bons résultats, mais un de ces deux a été perdu de vue.

— *3 ans à 15 ans* : 15 malades dont trois anévrysmes rapportés plus loin (un porteur d'une insuffisance aortique associée). Nous eûmes 2 décès (dont 1 anévrisme), 13 excellents résultats, et un résultat discutable (Obs. N° 49).

Voici l'observation du malade décédé. Obs. N° 35 : il s'agissait d'une malade de 8 ans, porteuse d'un syndrome de Turner avec sténose longue et nombreuses malformations, dont l'artère sous-clavière gauche à implantation sous-sténotique. Cette malade fit un arrêt cardiaque irréversible pendant la thoracotomie.

Obs. N° 49 : V... Gérard, 8 ans. Ce malade présentait des signes de mongolisme. La cardiopathie fut découverte dans un Service de pédiatrie : l'examen mettait en évidence une tension artérielle à 14/7 avec absence de pulsations fémorales.

L'angiographie sélective par P.V.G. confirme le diagnostic de coarctation et montre une sténose aortique sus-valvulaire englobant les orifices coronariens.

Le 27 février 1962, opération de Crafoord. Il s'agit d'une sténose incomplète admettant une allumette.

Le 23 février 1962, thoracotomie itérative pour décaillotage.

Le 28 février 1962, gastrorraphie + gastroentéro-anastomose pour ulcus perforé.

Le 8 janvier 1964, le malade est revu, la tension artérielle est à 12/8, les fémorales sont perçues, mais faiblement.

L'E.C.G. est inchangé, le malade a refait une hématoméso et présente des troubles digestifs avec vomissements. Dans ce cas, on peut se demander si la faible perception des pouls fémoraux

n'est pas en rapport avec la persistance du R.A. orificiel. En effet, chez un de nos malades (Obs. N° 70), ces pulsations, faiblement perçues après la cure de la sténose aortique, devinrent extrêmement amples après la valvulotomie du rétrécissement orificiel quelques mois après.

— *Plus de 15 ans* : 9 malades étaient porteurs de lésions associées, 1 malade n'a pas été revu; une sténose aortique abdominale (Obs. N° 80) diagnostiquée cliniquement, a donné un mauvais résultat prévisible, ce malade doit subir une aortographie ; 7 malades eurent un excellent résultat mais l'un d'eux décéda quelques mois après d'une endocardite infectieuse maligne (Obs. N° 14, déjà citée).

Au total, si l'on exclut les 3 cas d'anévrysmes isolés rapportés plus loin, nous avons dans ce groupe 31 malades avec 7 décès, 20 excellents résultats, 2 bons résultats non revus, 2 résultats discutables, la morbidité se limitant à 8 hémithorax dont 5 nécessitèrent une thoracotomie de décaillotage.

Avec les 3 anévrysmes : 34 malades, 8 décès, 22 excellents résultats, soit 64,70 %.

3. — L'ANEVRYSME AORTIQUE

Nous en avons 5 observations, dont 2 anévrysmes sus-sténotiques et 3 anévrysmes sous-sténotiques.

1 - Anévrysme sus-sténotique

— OBS. n° 37. — R... Michèle, 3 ans : séméiologie typique de sténose avec canal artériel associé : T.A. à 15 aux membres supérieurs, pouls fémoraux non perçus ; l'angiographie sélective par P.V.G. confirme la sténose et met en évidence l'anévrysme sus-sténotique.

Le 4-5-1961, INTERVENTION : on découvre un canal artériel sus-sténotique avec un anévrysme aortique sacciforme de la taille d'une cerise, situé sur le segment sus-sténotique. Le canal artériel est lié, la zone pathologique réséquée et la continuité rétablie par anastomose bout à bout.

Le 15-1-1964, le malade est revu avec un excellent résultat.

— OBS. n° 66. — C... Philippe, 5 ans : sténose de l'isthme avec insuffisance aortique associée, confirmée par angiographie sélective (P.V.G.).

Le 19-3-1963, opération de Crafoord : coarctation de type habituel à segment sus-sténotique long, porteur d'une dilatation anévrysmale au-dessus du ligament artériel. La résection de toute la zone pathologique nécessite le sacrifice de 2 artères intercostales. La continuité est rétablie par anastomose du segment inférieur à la crosse aorte sous-clavière gauche. La sténose est incomplète, du calibre d'un gros crin de Florence. Le résultat secondaire a été excellent.

2 - Anévrysme sous-sténotique

Nous en avons observé 3 cas :

— OBS. n° 28. — C... Robert, 8 ans, séméiologie typique de sténose isthmique, mais une image médiastinale fait discuter l'existence d'un anévrysme. L'angiographie sélective ne peut être pratiquée pour des raisons matérielles et l'angiographie veineuse ne permet pas de déterminer l'origine de cet anévrysme.

Le 20-7-1960 : sous hypothermie à 30°, thoracotomie ; on découvre un très gros anévrysme de la taille d'une orange qui masque toute la région. Au cours de la dissection, de nombreuses hémorragies médiastinales répétées, mais contrôlées, se compliquent de deux arrêts cardiaques dont le second est irrécupérable. La vérification montre qu'il s'agit d'un anévrysme en double sac situé sur l'aorte sous-sténotique. Dans ce cas, on peut certainement regretter les précisions qu'aurait apportées la P.V.G., qui aurait pu pousser à intervenir sous C.E.C.

— OBS. n° 58. — L... Michèle, 6 ans 1/2 : séméiologie typique de sténose isthmique avec une opacité para-aortique gauche sur la radiographie thoracique, que l'angiographie sélective par P.V.G. permet de préciser. Il s'agit d'un anévrysme sous-isthmique « dont on peut soupçonner l'origine aux dépens d'une artère intercostale ».

Le 25-9-1962, opération de Crafoord : on discute le shunt pulsé oreillette gauche-fémorale, auquel on renonce en raison de l'importance de la circulation collatérale. Du fait des risques d'hémorragies graves, et de la gêne qu'apporterait le froid à la réanimation cardiaque, on renonce aussi à l'hypothermie, et on se décide à opérer en normothermie en prévoyant un pontage prothétique. On découvre un gros anévrysme sus-strictural (grosse prune) ; la résection aboutit à une perte de substance de 3 cm 1/2. On répugne à utiliser une prothèse en raison de l'âge, et grâce à une libération poussée très loin, l'anastomose bout à bout peut être réalisée. Les suites sont simples, le résultat lointain est excellent.

— Obs. n° 42. — C... Henriette, 23 ans.

Cardiopathie découverte dans l'enfance et précisée à l'examen prénuptial. La T.A. est à 20, les pouls fémoraux ne sont pas perçus. L'angiographie montre une circulation collatérale très importante.

Le 1-6-1961 : opération de Crafoord, très difficile en raison de l'importante circulation collatérale et de la dilatation des vaisseaux sus-stricturaux. L'anastomose put être réalisée, mais se compliqua de 2 déchirures dont on vint à bout. En raison des difficultés rencontrées, l'anévrysme, de la taille d'une noisette, implanté sur la portion juxta-aortique d'une 1^{re} intercostale, est laissé en place.

Revue le 15-1-1964, la T.A. est passée de 18 à 12, les pulsations fémorales sont très bien perçues, le résultat est excellent.

On peut admettre que dans ce cas, en raison des modifications hémodynamiques, le danger représenté par l'anévrysme intercostal est considérablement diminué.

En somme, dans 5 cas d'anévrysme, nous avons observé 4 excellents résultats, et 1 décès.

4. — LA COARCTATION CHEZ LE PETIT ENFANT

Nous avons observé 16 malades de moins de 3 ans, dont 6 de moins de 3 mois.

a) Indication opératoire

Elle fait l'objet de nombreuses discussions :

Il s'agit d'un problème tout à fait à part, à cet âge en effet, le diagnostic n'est porté en règle générale que devant un tableau de décompensation cardiaque résistant au traitement médical. Comme nous l'avons vu, les lésions associées sont fréquentes et graves. Les examens cliniques et paracliniques sont souvent extrêmement sommaires et ne permettent pas de faire la part dans les troubles observés de ce qui revient à la coarctation et à la lésion associée.

L'état général, l'exiguïté du champ opératoire aggravent encore l'intervention.

MUSTARD a étudié 90 enfants atteints de coarctation ; sur 16 malades, qui présentaient un canal sus-sténotique, 9 mou-

rurent de décompensation cardiaque ; sur les 32 qui présentaient un canal sous-sténotique, il y eut 28 décès.

Les 2/3 des malades avaient présenté des symptômes dans les premiers mois de la vie, seuls le 1/3 qui eut des symptômes tardifs put être opéré à une époque plus favorable, vers l'âge de 10 ans. Pour Mustard, 60 % des enfants de moins d'un an ayant un canal sus-sténotique meurent, cette proportion devient 90 % lorsque le canal est sous-sténotique. Il remarque en outre que ceux qui ne réagissent pas au traitement médical sont porteurs de lésions associées. Parallèlement, la mortalité opératoire est beaucoup plus importante en cas de canal sous-sténotique, mais elle reste, globalement, bien inférieure à la mortalité spontanée.

LANG et NADAS en 1956, reprennent dans la littérature les cas de malades opérés avant 15 mois. Il trouve 11 décès sur 31 interventions, par contre sur 35 cas traités médicalement, 7 sont restés vivants. Mais ils sont arrivés pour leur compte à maintenir en bon état 9 patients, grâce à un traitement médical bien conduit : haute digitalisation, régime sans sel, déshydratation poussée en cas de décompensation aiguë. A leur suite, de nombreux auteurs ont pensé qu'il convenait de refuser l'intervention à cet âge.

Il existe une position intermédiaire (Kempton et Waterston, Gelissen) qui estime que dans un certain nombre de cas, les symptômes existent et sont modérés, réagissant plus ou moins au traitement ; il faut alors temporiser et attendre un âge plus favorable. Dans le reste des cas, il s'agit de décompensations cardiaques rebelles sur lesquelles la digitale n'agit pas. Parmi ceux-ci, certains présentent des malformations importantes associées, telles qu'une fibro-élastose, incompatibles avec la survie. D'autres sont par contre chirurgicalement récupérables, et doivent être opérés ; mais le diagnostic de lésions fatales, ne peut être en général que soupçonné. C'est dans ces seuls cas, où l'on soupçonne des lésions fatales que l'abstention se justifie mais avec le risque certain de laisser passer des malades curables. Dans tous les autres cas, l'intervention est non seulement justifiée, mais elle représente devant cette décompensation rebelle et qui s'aggrave, la seule arme thérapeutique. Gelissen estime que la coarctation de l'enfant de moins de 2 ans doit être opérée dans la mesure où la symptoma-

tologie clinique devient menaçante malgré le traitement. Il pense par ailleurs qu'une digitalisation poussée pré et post-opératoire est nécessaire, et que des complications survenues chez trois de ces patients, arrêt cardiaque, fibrillation ventriculaire, étaient liées à une digitalisation insuffisante.

b) Résultats

Dans notre statistique, 6 enfants avaient moins de 3 mois, un seul, opéré au début de la série (Obs. N° 6), avait une sténose simple ; les 5 autres présentaient des lésions associées importantes, 3 d'entre eux décédèrent malgré l'intervention :

— Obs. n° 31. — M... Christophe, 19 jours : insuffisance cardiaque irréductible chez un malade qui présente une tension à 9 aux membres supérieurs, des pouls fémoraux non perçus, un souffle systolique de base et une H.V.D. majeure à l'E.C.G. La thoracotomie montre des signes manifestes d'hypertension pulmonaire avec parenchyme congestif, un gros canal sus-sténotique et une sténose typique ; ce malade fit un premier arrêt cardiaque en fin d'intervention, suivi d'un second quelques heures après, qui fut irréversible.

— O7°. n° 57. — D... Christian, 16 jours (déjà cité) : coarctation + R.A. + I.M. par fibro-élastose du ventricule gauche. L'opération de Crafoord, associée dans le même temps à une valvulotomie aortique, se compliqua d'un arrêt cardiaque en fin d'intervention.

— Obs. n° 73. — J... Bernard, décompensation cardiaque avec dyspnée, cyanose, œdème, gros foie, à l'âge de 10 jours. Les fémorales ne sont pas perçues. Le cœur est énorme à la radiographie, l'E.C.G. met en évidence une hypertrophie ventriculaire combinée. L'angiographie par P.V.G. est pratiquée malgré l'état du malade extrêmement précaire ; la thoracotomie, réalisée le même jour, entraîna un arrêt cardiaque irréversible.

La vérification mit en évidence un gros canal sus-strictural.

Ces trois malades présentaient un état particulièrement alarmant, et l'indication fut posée en dernier recours. Il en était de même des trois autres malades âgés respectivement de 2 mois 1/2, 13 jours, et 1 mois pour un prématuré de 2 kg 300, qui eurent tous de bons résultats.

Donc, chez nos 6 malades de moins de 3 mois, 5 présentaient des lésions associées (83,33 %), dont 3 moururent (50 %), 3 eurent de bons résultats.

Parmi les 10 enfants opérés entre 3 mois et 3 ans, 5 présentaient des lésions associées (50 %), dont 2 moururent (1 %), les autres eurent de bons résultats. Les 2 décès concernaient :

— OBS. n° 18. — C... Odile, 8 mois : syndrome de Turner (déjà citée) avec décompensation cardiaque et œdème pulmonaire infecté. Elle décéda 48 h après l'intervention, d'un arrêt cardiaque manifestement en rapport avec l'anoxie secondaire à ses lésions pulmonaires.

— OBS. n° 69. — C... Dominique, 5 mois (déjà citée) : décompensation cardiaque chez un enfant dont la coarctation est compliquée d'une I.M. et d'une hypertrophie ventriculaire gauche à l'E.C.G. La malade meurt quelques jours après l'intervention de Crafoord d'un subœdème pulmonaire infecté compliqué d'une otite grave. La vérification mit en évidence une fibro-élastose du ventricule gauche.

En conclusion, sur 16 malades de moins de 3 ans, 9 avaient des lésions importantes associées (56 %), parmi ceux-ci 5 moururent (31 % du total), mais il est à noter que la gravité opératoire (50 % pour 20 %) augmente considérablement chez les malades que l'on doit opérer dans les 3 premiers mois de la vie, cette élévation va de pair avec l'augmentation du taux des lésions associées (83,33 % au lieu de 50 %).

— En somme, on est amené à opérer la coarctation du petit enfant ou du nourrisson, devant un tableau de DÉFAILLANCE CARDIAQUE REBELLE AU TRAITEMENT MÉDICAL, le plus souvent en dernier recours.

— Les malades qui se décomposent durant les premiers jours de la vie, sont porteurs de lésions importantes et presque toujours complexes, parmi lesquelles CANAL ARTÉRIEL sus et sous-sténotique compliqués d'hypertension pulmonaire et surtout FIBRO-ÉLASTOSE, occupent la première place.

Avant 3 mois, le pronostic opératoire est donc plus grave, mais l'intervention reste légitime, car elle permet de sauver une proportion importante de ces enfants (50 % dans notre série).

Entre 3 mois et 3 ans, ce pourcentage devient nettement plus important puisqu'il est de 80 % dans notre statistique.

Enfin notons que dans tous les cas, la circulation collatérale est bien développée, même chez les tout petits, et qu'en aucun cas, on a eu à redouter les conséquences sur le segment inférieur du corps, d'une irrigation insuffisante pendant le clamping.

RESULTATS EN FONCTION DE L'AGE

1° MALADES DE 0 A 3 ANS :

Sur 16 malades observés, 10 étaient porteurs de lésions importantes associées ; parmi ceux-ci, 5 décédèrent, un malade n'a pas été revu, 10 eurent d'excellents résultats.

Dans ce groupe, nous avons :

A. — MALADES DE 0 A 3 MOIS :

6 : 5 porteurs de lésions associées, parmi ceux-ci, 3 moururent, 3 eurent un bon résultat.

B. — MALADES DE 3 MOIS A 3 ANS :

10 malades, 5 sont porteurs de lésions importantes associées ; parmi ceux-ci 7 décédèrent, un n'a pas été revu ; 7 ont d'excellents résultats.

2° MALADES DE 3 A 15 ANS :

38 malades, 15 sont porteurs de lésions importantes associées ; parmi ceux-ci 2 décédèrent ; 5 ont de bons résultats mais sans recul ou n'ont pas été revus, 28 ont d'excellents résultats, 3 ont des résultats bons, mais discutables.

3° MALADES DE PLUS DE 15 ANS :

25 malades, 9 avec des lésions associées importantes ; parmi ceux-ci, un est décédé secondairement, 3 n'ont pas été revus ou n'ont pu être retenus, car manquant de recul ; 18 ont d'excellents résultats, 4 ont des résultats bons, mais discutables.

Il ressort clairement de ces chiffres que plus le malade est opéré jeune, plus les lésions associées sont fréquentes et importantes, hémodynamiquement, et plus la mortalité est élevée, ceci est particulièrement vrai entre 0 et 3 mois,

RESULTATS GLOBAUX :

80 coarctations aortiques ont été observées, 35 de ces coarctations avaient des lésions importantes associées (43,5 %), compte non tenu de plusieurs malformations vasculaires d'ordre secondaire, telles que veine cave supérieure gauche ou branches anormales de l'aorte thoracique, 79 furent opérés, 8 malades décédèrent, 7 précocement, 1 secondairement d'endocardite infectieuse. Sur les 71 malades vivants, 4 n'ont pas pu être revus, 5 furent éliminés malgré des résultats immédiats excellents, car le recul était insuffisant.

Sur les 62 malades retenus, 55 eurent un excellent résultat, 7 dont les observations ont été citées, eurent un résultat bon, mais discutable.

Mais dans tous les cas, l'intervention se solda par un bénéfice réel.

TABLEAU MONTRANT LES RÉSULTATS DANS LES GROUPES D'ÂGE ET SELON LA FORME ANATOMIQUE, PURE OU ASSOCIÉE

	Nombre de malades	Coarctations simples		Coarctations associées et compliquées		Bons résultats non revus ou sans recul	Malades retenus	Bons	Discutables
		Nombre	Mortalité	Nombre	Mortalité				
0-3 mois	6	1	0	5	3		3	3	
3 mois-3 ans	10	5	0	5	2	1	7	7	
0-3 ans	16	6	0	10	5	1	10	10	
3-15 ans	38	23	0	15	2	5	31	28	3
+ de 15 ans	25	16	0	9	1	3	21	17	4
Totaux	79	45	0	34	8	9	62	55	7

CONCLUSIONS

1° L'intervention idéale dans la coarctation aortique est représentée par l'opération de Crafoord.

2° L'opération de Crafoord représente une intervention importante, mais bénigne dans les cas de coarctation pure de toute lésion cardiovasculaire associée :

— 45 malades présentant des coarctations pures ont été opérés sans aucune mortalité ;

— par contre, sur les 35 malades qui présentaient des lésions associées hémodynamiquement notables, 7 décédèrent précocement, un autre mourut secondairement.

Sur ces 7 décès opératoires, 2 concernaient des malades porteurs d'une fibro-élastose majeure avec lésions très importantes qui les condamnaient à brève échéance.

3° La mortalité est particulièrement élevée chez l'enfant, surtout au-dessous de 3 mois, mais c'est dans ces cas que se posent les indications de sauvetage, indications véritablement d'urgence, et nous considérons qu'il est préférable d'opérer ces malades avec un risque notable plutôt que de laisser mourir certains cas qui pourraient être récupérés par la chirurgie.

4° Le taux d'excellents résultats est extrêmement important : 55 sur 62 malades revus et retenus.

5° Toutes les interventions, même dans les 7 cas de résultats discutables, se sont soldées par un bénéfice réel.

6° Les greffes artérielles n'ont été utilisées que 4 fois, avec 3 bons résultats et un seul résultat discutable. Il convient de ne les utiliser qu'en cas d'impossibilité absolue de suture bout à bout

Vu :

Le Doyen,

J.-F. CIER

Vu :

Le Président de la Thèse,

P. MICHAUD.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 5 Juin 1964

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

(ARTICLES ET THÈSES)

- ABBOTT M. — Atlas of Congenital cardiac diseases. N. Y. *Am. Heart Association*, 1936.
- Coarctation of aorta of adult type II. A statistical study of 200 reported cases with autopsy of stenose of the descending aorta. *Am. Heart. J.*, 1955, 75, 66.
- ALEXANDER et BYRON. — *J. Am. Med. Ass.*, 1945, 126, 1139.
- BING R.S., HANDELSMANN J.C., CAMPBELL, GRISWOLD et BLALOCK A. — Surgical treatment and physiopathology of Coarctation. *Ann. Surg.*, 1948, 128, 803-824.
- BLALOCK A. — The effects of complete occlusion of the thoracic aorta : an experimental study. *J. Thor. Surg.*, 1932, 2, 69.
- BLALOCK A. et TAUSSIG H.B. — *J. Am. Med. Ass.*, 1945, 128, 189.
- BLALOCK A. et PARK E.A. — The chirurgical Treatment of Experimental coarctation. *Am. Surg.*, 1944, 119, 445.
- BLONDEAU P. et CHEVRIER J.-L. — Coarctation de l'aorte compliquée d'un anévrysme sacciforme d'origine oslérienne. Résection chirurgicale et greffe aortique. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, Paris, 1958, 84, 642.
- BONNET L.-M. — Sur la lésion dite congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme. *Revue de Médecine*, 1903, 23, 108-255, 418-481.
- *Thèse* Lyon, 1903.
- BOUNOUS G., SCHUMACKER H.B. et HAWTOF D.B. — Experimental coarctation and supra-avalvular aortic stenosis. *J. of Thorac. and Card. vasc. Surgery*, 1963, 45, 210-215.
- BROWN G.E., CLAGETT O., BURCHELL H.B., WOOD EARL H. — Pre-operative and post-operative studies of intra-radial and intra-femoral pressures in patients with Coarctation of the Aorta. *Proceedings of the Staff. Meeting of the Mayo Clinic*, 1948, 23, 15, 352-358.
- BRET J. — Coarctation de l'aorte. Indications. *Lyon Chirurgical*, 1958, 54, 223.
- BURDFORD et Coll. — Coarctation of the aorta in infants. *Journal of Thoracic Surgery*, 1960, 39, 1, 47-60.

- CALDNEY M. and CARSON M.J. — Coarctation of the aorta in early infancy. *The Journal of Pediatrics*, 1950, 37, 46-47.
- CAMBRELL and BAYLIS J.H. — The course and prognosis of coarctation of the aorta. *British Heart Journal*, 1956, 18, 475.
- CLAGETT O.T. — *Proc. Staff. Meet. Mayo Clinic*, 1947, 22, 131.
- CLAGETT O.T. et DUSHANE J.W. — Diagnostis and management of coarctation of the aorta in children. *Pediatric Clinics of North America*. February 1954, 173 (« Cardiovascular diseases »).
- CLAGETT O.T., KIRKLIN J.W. et ELLIS F.H. — Surgical Treatment of Coarctation of the aorta. *Surgical Clinics of North America*, Philadelphia, 1955, 937.
- CLAGETT O.T., KIRKLIN J.W. et EDWARDS J.E. — Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta. A study of 124 cases. *Surgery Gynecology and Obstetrics*, Chicago, 1954, 44, 724.
- CLAGETT O., THERON. — The surgical treatment of coarctation of the aorta. *Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic*, 1948, 23, 15, 359-360.
- COLLEY J.C., KIRKLIN J.W., CLAGETT O., THERON, DUSHANE, BURCHELL H.B., WOOD EARL H. — Coarctation of the aorta. Associated with patent ductus arteriosus. *Circulation*, 1956, 13, 6, 843-849.
- CORBIN J.-L. — Lésions médullaires de la coarctation aortique. *Cœur et Médecine Interne*, 1963, Tome II, 1, 63-75.
- COURNAND. — Measurement of cardiac output in Man, using right Heart catheterisation. Description of technique. Discussion of validity and of place in study circulation. *Federation proc.*, 1945, 4, 207.
- CRAFOORD C. and NYLIN G. — Congenital coarctation of the Aorta and its surgical treatment. *Journal of Thoracic Surgery*, 1945, 14, 347-361.
- CRAFOORD C. — Coarctation, Indications and results. *Minerva Cardio-Angiologica Europea*, 1955, Anno III, n 7, 359-362.
- D'ALLAINES F., DUBOST C.-H., RICCIERI R. et LEMOINE G. — Etude de 48 cas de coarctation de l'aorte traités chirurgicalement. *Rev. de Chirurgie*, 1953, 72, 319.
- D'ALLAINES et SANANES. — Coarctation compliquée d'anévrysme. *J. de Chir.*, 1960, 80, 1, 67-82.
- DEPRAZ A. — Les formes basses du rétrécissement congénital de l'aorte. *Thèse*, Faculté de Médecine de Lyon, 1953.
- DONZELOT E. et D'ALLAINES F. — Traité des cardiopathies congénitales. Paris, Masson et Cie Ed., 1954.
- DONZELOT E. et D'ALLAINES F., MOUQUIN M., DURAND M., METJANU C. et PONCELET. — Résultats éloignés des interventions chirurgicales pour coarctation de l'isthme aortique. *Arch. Franç. de Pédiatrie*, 1957, 14, 9, 945-950.

- DUBOST C. et BLONDEAU P. — Coarctations aortiques anormales et compliquées. *Ann. Chir.*, 1959, 13, 17, 995-1013.
- DUCUNG J. et Coll. — Greffe d'aorte humaine conservée pour rétrécissement de l'isthme de l'aorte. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, Paris, 1952, 78, 287.
- DURAND M. — Coarctation de l'aorte. *Lyon Chirurgical*, 1958, 54, 113.
- EDWARDS J.E., CHRISTENSEN N., CLAGETT O., Mc DONALD J.R. — Pathologic considerations in coarctation of the aorta. *Proceedings of the Staff Meeting of the Mayo Clinic*, 1948, 23, 15, 324-332.
- EDWARDS J.E., CLAGETT O., DRAKE R.L., CHRISTENSEN N.A. — The Collateral circulation in coarctation of the Aorta. *Proceedings of the Staff Meetings of the Mayo Clinic*, 1948, 23, 15, 333-339.
- ELLIS F.H. et CLAGETT O.T. — Coarctation of the aorta proximal to the left subclavian artery : experience with six surgical cases. *Annals of Surgery*, Philadelphia, 1957, 146, 145.
- ELLIS F.H., CLAGETT O., KIRLIN J.W. — Aneurysms of the Aorta. *The surgicals clinics of North America*, Aug. 1955, 35, 4, 953-963.
- ELLIS H.F., KIRKLIN J.W., CALLOHAN J.A., WOOD EARL H. — Patent ductus arterious with pulmonary hypertension. *The Journal of Thoracic Surgery*, 31, 3, 268-282, 1956.
- FORGET H. — Thèse Lyon, 1961, 72. Syndrome de Turner en Pédiatrie.
- FROMENT R. — L'hypertension artérielle de la sténose isthmique de l'aorte. *La Revue du Praticien*, Paris, 1953, 3, 759.
- GAMMELGARD A. et FRISS-HANSEN B. — Suites des opérations pour coarctation de l'aorte : réactions abdominales aiguës. *Acta Chirur. Scandinavica*, 1960, 119, 4, 361-368.
- GELISSEN H.J., RISCH F. et HAHN C. — Coarctations de l'aorte : technique opératoire. *La Presse Médicale*, 1959, 2, 65-66.
- GELISSEN H.J. — Coarctation de l'aorte. Généralité et résultats de 258 opérations. 1959, chez Drukkerij en uitgeverij en Zoon, N.V. Domplein 2 Utrecht.
- GERBAUX A., ORJEBIN P. et DUBOST C. — Etude des résultats opératoires éloignés de la sténose de l'isthme aortique. *Archives Françaises de Pédiatrie*, Paris, 1957, 14, 982.
- GOLDBLATT H., KAHN J.R., HANZAL R.F. — Studies on experimental hypertension. The effects of blood pressure on constriction of the abdominal aorta above and below the state of both main renal arteries. *J. Exper. Med.*, 1939, 69, 649.
- GRAVIER J., GALLOIS P., PINET F., VERNEY R.-N. — Anomalies de la coarctation. *Pédiatrie*, 1959, 14, 4, 421.

- GRAVIER J., VERNEY R.-N., DALLOZ C.-L., SCHLIENGER R. — Angiographie sélective. *J. Méd. Lyonnaise*, 1960, 974, 1085.
- GROSS R.E. — Treatment of certain aortic coarctation by homologous grafts : a report of nineteen cases. *Ann. of Surgery*, 1951, 134, 287-293.
- Coarctation of the aorta. Surgical treatment of one hundred cases. *Circulation*, 1950, 1, 41-55.
- Coarctation of the aorta. *Circulation*, 1953, 7, 5, 757-768.
- *Surgery*, 18, 673, 1945.
- GROSS R.E. et HUFNAGEL C.A. — *New England Journal Med.*, 1948, 233, 287.
- Coarctation of the aorta. *New England Journal of Medicine*, 1945, 232, 287-293.
- HARDIN C.A., HENDRED T. — Fatal rupture of an 8 year old homograft in the repair of coarctation. *J. of Thor. and Card. Surgery*, 1963, 45, 751.
- HERBERER G., RAU G., VON BOCH K.G., GÖHL H. — Traitement chirurgical de la coarctation chez les sujets âgés et en cas d'anomalie cardiaque ou vasculaire associée. Résumé dans *Arch. Malad. Cœur et Vaisseaux*, 56^e année, 1963, 10, 1179.
- HOUEL J. — *Thèse* Alger, 1947-1948.
- HUFNAGEL C.A. — *Arch. Surg.*, 1947, 54, 382.
- HUFNAGEL C.A. and EASTCOTT H.G. — The Homologous arterial grafts. *The Bulletin Georgetown University Medical Center*, 1951, 4, 119.
- INGOMAR C et TERLSTEN. — Hypertension après résection de coarctation aortique. *British Heart*, 23, 4, 370-376, 1961.
- KOLETSKY S. — Congenital bicuspid aortic valves. *Arch. Int. Med.*, 1941, 67, 129.
- LANG H.T. et NADAS A.S. — Coarctation of the aorta with congestive heart disease failure in infancy. Medical treatment. *Pediatrics Springfield*, 1856, 17, 45.
- LENÈGRE J., CAROUSO G. et CHEVALIER H. — Electrocardiographie clinique. Masson et Cie, 1954, 595.
- LENÈGRE J. et BRUX J. (de). — Deux cas de rupture aortique en aval d'une sténose isthmique. *Arch. Mal. du Cœur et des Vaisseaux*, 1937, 30, 963.
- MARION P. — Résultat du traitement chirurgical de la coarctation aortique. *Lyon Chirurgial*, 1958, 54, 242.
- MATHEY E.-L. et Coll. — Traitement chirurgical de la sténose isthmique de l'aorte chez le nourrisson. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, Paris, 1954, 80, 89.
- MATHEY J. et FANJOUX J. — Résultat du traitement chirurgical de la sténose de l'isthme aortique du nourrisson. *Archives Françaises de Pédiatrie*, Paris, 1957, 14, 976.

- MICHAUD P. — Coarctation chez le nourrisson. *Actual. Cardiol. Angéiol. Int.*, 1960, 9, N° 2, 105-120.
- MOSS A.J. et Coll. — The Growth of the normal aorta and of the anastomotic site in infants following surgical resection of coarctation of the aorta. *Circulation*, New York, 1959, 19, 333.
- MUSTARD W.T., ROWE R.D., KEITH J.D. and SIREK A. — Coarctation of the aorta with special references to those first year of life. *Annals of Surgery*, 1955, 141, 429-436.
- NADAS A.S., SAUNDERS C. — Pediatric cardiology. *Press Philadelphia*, 1954, 378-398.
- NEWCOMBE C., ONGLEY P.A., JESSE C., EDWARDS E. et WOOD E.H. — Clinical pathological and hemodynamic considerations in Coarctation of the aorta associated with ventricular septal defect. *Circulation*, XXIV, 6, 1356-1366, 1961.
- NOUAILLE J. et MATHEY J. et Coll. — La coarctation aortique du nourrisson ; sa correction chirurgicale. *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1954, 41, 2610.
- OWENS J.C. et SWAN H. (Denver). — Complication in the repair of coarctation of the aorta. *Bulletin de la Société Internationale de Chirurgie*, 1962, 3, et *J. of Cardiovascular Surgery*, 1963, 4, 816-825.
- PASTOR J.-J. — Thèse Paris, 1960, 181. Contribution à l'étude de la coarctation aortique d'après 155 observations.
- REIFENSTEIN G.H., LEVINE J.A., GROSS R.E. — Coarctation of the aorta. *Am. Heart J.*, 1947, 33, 146.
- RYTAND D.A. — The renal factor in arterial hypertension with coarctation of the aorta. *J. Clin. Investigation*, 1938, 17, 39.
- SANTY P. — Indication, technique et résultats du traitement chirurgical de l'isthme de l'aorte. *Marseille Chirurgical*, Paris, 1957, 9, 240.
- SANTY P., MARION P. et SOURNIA J.-C. — Les formes anatomiques des sténoses de l'isthme de l'aorte. *Le Poumon*, Paris, 1953, 9, 635.
- SCHLIENGER R., GRAVIER J., DALLOZ C. et VERNEY E. — Intérêt de la P.V.G. dans les coarctations compliquées. *J. de Radiol. et Electr.*, 1963, 44, n° 3-9, 572-583.
- SANTY P., BÉRARD M., BRET J., MARION P., SOURNIA J.-C. — *Mém. Ac. Chir.*, 1949, 75, 197.
- SANTY P., BÉRARD M., MARION P., SOURNIA J.-C. — *Lyon Chir.*, 1949, 44, 236.
- SEALY W.C. et Coll. — Paradoxical hypertension following resection of coarctation of aorta. *Surgery Saint-Louis*, 1957. 42, 135.

- SEALY W.C. — Indications for surgical treatment of coarctation of the aorta. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, New York, 1953, 97, 301.
- SERMONARD J. — *Thèse* 1950. 72, Lyon. Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la sténose isthmique aortique.
- SHUMAKER H.B. — Coarctation and anevrysm of the aorta. *Ann. of Surg.*, 1948, 127, 655-665.
- SHUSTER et GROSS. — Surgery for coarctation of the aorta. *J. of Thoracic and card. vasc. surgery*, 1962, 43, 1, 54-68.
- SOULIÉ P., CHICHE P. et TRICOT R. — Signes radiologiques de la sténose isthmique de l'aorte. *Arch. Mal. Cœur*, 1949, 6, 573.
- SOULIÉ P., TRICOT R. et CHICHE P. — Sténose aortique isthmique et orificielle. *Soc. Méd. Hôp.*, 1949, 29, 4.
- SOULIÉ P. — Cardiopathie congénitale. *L'Expansion Scientifique Française*, 1956, 2^e édition, page 277.
- SYMPOSIUM Médico-Chirurgical Hôpital Broussais. — *Actual. Cardiol. Angéiol. Int.*, 1960, 9, 2, 105-120.
- TAUSSIG H.B. — Congenital malformations of the heart. New York, *The Commonwealth Fund*, 1947.
- TUBBS O. — Surgical Treatment in coarctation. *British Medical Bulletin*, London, 1955, 11, 197.
- TOURNIAIRE A., CADÉAC et DEYRUEUX. — *Lyon Méd.*, 1947, 178, 489.
- TURNER H.H. — A syndrome of infantilism congenital webbed neck and cubitus valgus. *Endocrinology*, 1938, 23, 566.
- VALDONI P. — Contribution of the physiopathology and diagnosis of coarctations of the aorta. *Minerva cardioangiologica Europea*, 1955, Anno III, 7, 352-356.
- VERNEY R., GAUTIER F., BEAUPÈRE A. et MICHAUD P. — Syndrome cérébelleux associé à une sténose de l'isthme de l'aorte. Régression après cure chirurgicale. *Pédiatrie*, 1962, XVII, 8, 921-923.
- VERRIER. — *Thèse* Lyon, 1938-39.
- VULLIAMY D.G. — Turner syndrome with coarctation of the aorta. *Proceedings of the Royal Society of Medicine*, London, 1953, 46, 279.
- WELTI H. — A propos de l'emploi de greffes dans le traitement de la coarctation de l'isthme de l'aorte. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, Paris, 1956, 82, 1046.
- WIELENGA G. — Microscopische onderzoekingen bij coarctatio aortae. 5^e cursus in cardiologie, 1957 (Boerhave cursussen), Leiden.
- De relatie tussen Coarctatio Aortae en ligamentum arteriosum. *Proefshrift*, 1958, Leiden.

TABLE DES MATIERES

Préambule	11
Rappel embryologique	13
Rappel physio-pathologique et anatomo-pathologique	17
Etude clinique	27
Matériel d'étude	43
Le traitement chirurgical	49
Indications opératoires et résultats	65
Conclusions	91
Bibliographie	93

